Aus dem Rheinischen Provinzial-Institut für
psychiatrisch-neurologische Erbforschung zu Bonn.
Direktor: Prof. Dr. Pohlisch
Leit. Arzt: Dozent Dr. Panse

Über die Vogt'sche Krankheit.

Zugleich ein Beitrag zur Vererbung der schwachen Gene.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung des Doktorgrades

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Bonn

vorgelegt am 2. Dezember 1938

von

Ivara Husemann

aus Herford i. W.

Dem Andenken meiner lieben Eltern!

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Bonn.

Referent: Doz. Dr. Panse

Korreferent: Prof. Dr. Pohlisch

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Erscheint als Sonderabdruck in der allgemeinen Zeitschrift für Psychiatrie und ihre Grenzgebiete.
Band 111, 1939.
Verlag Walter de Gruyter & Co., Berlin W. 35

Sonderabdruck aus
„*Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie und ihre Grenzgebiete*“
Band 111
Druck von Walter de Gruyter & Co., Berlin W 35

Über die Vogtsche Krankheit. Zugleich ein Beitrag zur Vererbung der schwachen Gene*)

Von

Ivara Husemann

(Aus dem Rheinischen Provinzial-Institut für psychiatrisch-neurologische Erbforschung, Bonn, u. d. Prov.-Heil- u. Pflegeanstalt. [Direktor: Professor Dr. *Pohlisch.* Leitender Arzt: Dozent Dr. *Panse.*])

(Eingegangen 17. Dezember 1938)

1871 beschrieb der bekannte amerikanische Neuropathologe *Hammond* in seinem Werk „Treatise on diseases of the nervous system" unter dem Namen Athetosis (ἄθετος = ohne feste Stellung) eine Krankheit, die sich durch unaufhörliche Bewegung der Finger und Zehen und die Unmöglichkeit, dieselben in einer bestimmten Stellung beharren zu lassen, äußert. Diese Krankheit wird nicht als einfache Flexion und Extension, sondern als Gemisch komplizierter, grotesker, unwillkürlicher Bewegungen geschildert. Waden- und Armmuskulatur fand *Hammond* kontrahiert. Ein Patient vermochte diese Bewegungen einzuschränken, wenn er seine Hand auf den Rücken legte. Besserung konnte *Hammond* mit keiner Therapie erreichen. Der Autor beobachtete diese Krankheit bei Trinkern und Epileptikern und nach apoplektischen Insulten. Obwohl keine Sektion gemacht worden war, vermutete *Hammond* den Sitz dieser Erkrankung in den intracraniellen Ganglien, vielleicht dem Striatum, oder im oberen Teil der Medulla spinalis.

Nach dieser wichtigen Arbeit finden wir schon in den nächsten Jahren zahlreiche Veröffentlichungen über die Athetose oder die Hammondsche Krankheit, wie sie in Amerika genannt wurde. Zunächst sindes englische und amerikanische Ärzte: 1872 *Allbut*, *Ritchie*, *Gairdner*, *Fischer*; 1873 folgen *Purdon* und *Shaw*, 1875 *Lincoln*, *Jewell*, *Cross*, *Seguin* und *van Bibber*. In Deutschland hat zuerst *Bernhardt* (1875) durch seine Arbeit: „Über den von *Hammond* genannten Athetosekomplex" die Aufmerksamkeit auf diese Krankheit gelenkt. Es folgten weitere deutsche Veröffentlichungen von *Rosenbach*, *Ewald*, *Lauenstein*, *Küßner*, *Remak*, *Goldstein*, *Roth*, *Beyer*, *Gnauck*, *Leube*, *Erb* und *Berger*. Neben weiteren englischen Autoren lieferten wichtige Beiträge die Franzosen *Oulmont* und *Brousse*.

*) Dissertation der Universität Bonn.

Diese Arbeiten geben ein recht buntes und oft widersprechendes Bild von der neuen Krankheit, was wohl dadurch zu erklären ist, daß *Hammond* nur eine allgemeine Schilderung gegeben hatte und jeder Autor sich nach seinen selbst beobachteten Fällen einen eigenen Symptomenkomplex der Athetose formte.

Wir finden Veröffentlichungen über einseitige und doppelseitige Athetosen. (Letztere Form wurde zuerst von *Allbut* (1872) beschrieben). Während *Bernhardt* die Athetose für eine Krankheit des höheren Alters hielt, beobachtete *Shaw* auch angeborene Athetosen. Außer den schon von *Hammond* beschriebenen Bewegungsstörungen der Finger und Zehen, sah *Shaw* schleichende, fast peristaltische, unwillkürliche Kontraktionen im Nacken und Gesicht, die zu eigenartigen mimischen Ausdrücken, meist zu breitem Grinsen, führten. Weiter beschrieb er wellenförmige Bewegung der Zunge (Fall 2), Schwierigkeit bein Sprechen (Fall 2) bis zu vollkommener Stummheit (Fälle 4, 6, 7). Alle Fälle von *Shaw* waren frei von anderen Hirnsymptomen, wie Lähmungen, Sensibilitätsstörungen und Krämpfen.

Die weitaus größte Zahl der veröffentlichten Fälle bezieht sich auf Athetosen, die eigentlich nur ein Begleitsymptom anderer schwerer Hirnläsionen (Apoplexie, Krampfleiden, Paralyse, Tabes, Tumoren) sind. Am meisten wird sie bei Halbseitenlähmung beobachtet.

Bernhardt glaubte nicht, daß es sich um eine neue Krankheit handelt, sondern hielt die Athetose für eine modifizierte Chorea. (Die Schwester seines zuerst beobachteten Falles litt 10 Jahre an Chorea und zuletzt noch an „Zucken".) *Leube*, der eine Athetose beobachtet haben will, die später in Chorea überging, spricht von naher Verwandtschaft dieser beiden Erkrankungen; ebenso lehnt *Björnström* die Athetose als selbständigen Krankheitsbegriff ab. *Berger*, *Goldstein*, *Gowers*, *Ewald*, *Bourneville* und *Charcot* rechnen sie zur „Hemichorée posthemiplegique".

Die Mannigfaltigkeit der Hirnläsionen, bei denen Athetose gesehen wurde, bedingen eine Mannigfaltigkeit der Erscheinung, bei der es sicher schwer hält, ein typisches Bild herauszufinden. So ist es verständlich, daß *Rosenbach* in seiner Arbeit: „Ist man berechtigt, den 'Athetose' genannten Symptomenkomplex durch einen besonderen Namen auszuzeichnen?" diese Bewegungsstörung nur als „spielende Finger" bezeichnet und den Namen Athetose, der ja doch keine Krankheit sui generis darstelle, aufgibt.

1878 finden wir den ersten bedeutenden Versuch, an Hand der gesamten Veröffentlichungen und eigener Beobachtungen die Athetose klinisch streng zu ordnen. *Oulmont* scheidet in seinem Werk „Etude clinique sur l'Athétose" zwei vollständig verschiedene Formen voneinander: die Hemiathetose und die Athetose double. Während er erstere in eine symptomatische Form, die

immer Folge von Gehirnaffektionen ist, und in eine „primitive", die ohne solche auftritt, unterteilt, ist die Athetose double nach ihm fast immer „primitiv". Die weitaus größte Zahl der bekannten Fälle gehöre zur symptomatischen Form; darum wird auch von *Oulmont* die Athetose double nur kurz behandelt. *Gnauck*, der sich im wesentlichen auf *Oulmont* stützt, behauptet, daß in der großen Zahl der bis 1879 beschriebenen Athetosen nur zwei als reine Athetose double bezeichnet werden können (*Eulenburg* und *Oulmont:* Fall 29).

Nach *Oulmont* sind die vier Hauptsymptome der Athetose: die Langsamkeit der Bewegungen, ihre Übermäßigkeit, die Beschränkung auf Hand und Fuß und der intermittierende Spasmus. Diese Definition wird in der Folgezeit oft erweitert und wieder beschränkt. Nach *Gnauck* ist für die Athetosebewegungen charakteristisch, daß sie unaufhörlich, unfreiwillig, langsam, rhythmisch, mäßig ausgiebig erfolgen und an den unteren Extremitäten schwächer sind, im Schlaf aufhören und durch Bewegung, Anstrengung und Gemütserregung verstärkt werden. *Gnauck* folgert:

„Die Athetose ist eine selbständige, durch charakteristische Symptome gekennzeichnete Affektion; sie tritt bei früher vollkommen gesunden Individuen auf, ist also eine primitive Krankheitsform".

Er verlangt, daß jeder neue Beobachter das Krankheitsbild vervollständigen und bestimmter gegen ähnliche Affektionen abgrenzen soll, wobei aber die Hauptmerkmale, durch welche der Entdecker *Hammond* die Krankheit charakterisiert hat, alle bei den herangezogenen weiteren Fällen vorhanden sein müssen. Er fordert weiter, daß die primitive Athetose konstant anatomisch lokalisiert werden müsse.

Wenn man die gesamten, bis in die Jetztzeit veröffentlichten Fälle von Athetose double zusammenstellt, könnte man den Eindruck gewinnen, daß es sich tatsächlich um eine nach *Lewandowsky* „seltene Erkrankung" handelt. Zu bedenken ist aber, daß nur die schweren, ausgeprägten Fälle, bei denen es zu völliger Hilfsbedürftigkeit kommt, in klinische Beobachtung gelangen. Rechnet man die formes frustes, die keiner ärztlichen Hilfe bedürfen, hinzu, so wird der Kreis erheblich größer. *Bostroem* zählt zu diesen formes frustes Fälle, bei denen der Patient nicht in der Lage ist, ein Auge isoliert zu schließen oder einen Mundwinkel allein nach der Seite zu verziehen, oder bei denen schwierige Artikulationen unsauber ausgeführt und von zahlreichen Mitbewegungen im Gesicht begleitet werden. Auch Stotterer mit

vielen Mitbewegungen und Kinder, die spät sprechen und laufen lernen, rechnet er zu diesem Formenkreis. *Boestroem* betont:

„An der Existenz der formes frustes ist nicht zu zweifeln. Möglicherweise sind solche formes frustes und Grenzfälle häufiger als man glaubt, nur werden sie im allgemeinen selten Gegenstand klinischer Beobachtung werden. Man wird sie wahrscheinlich in den Gruppen des angeborenen Schwachsinns und wohl auch unter Psychopathen zu suchen haben, und es scheint mir notwendig, bei diesen Patienten auf die erwähnten motorischen Einzelheiten zu achten."

Homburger äußert sich im gleichen Sinne. Auch *Jakob* zählt den motorischen Infantilismus mit athetoiden Bewegungen an Händen und Füßen als Mitbewegungen intendierter und normal ausgeführter Bewegungen hierzu. Ferner rechnet *Werth* die von ihm beobachteten Fälle zu den formes frustes der Athetose. Er beschreibt neben euphorischer Gemütsart und kindischem Wesen abnorme Neigung zu Mitbewegungen; schwierige Bewegungen wurden ungeschickt und mit einem Übermaß von Kraftaufwand ausgeführt, wobei oft Dorsalflexion der Großzehe (Pseudobabinski) als Mitbewegung beobachtet wurde.

Auch nach den grundlegenden Arbeiten *Oulmonts* und *Gnaucks* finden wir bei den einzelnen Autoren noch ganz verschiedene Auffassungen über Ätiologie und Symptomenkomplex der Athetose double.

Lewandowsky, *Oppenheim*, *Freud* u. a. rechnen sie zur zerebralen Kinderlähmung, da sie die Muskelspannungen, die in ausgeprägten Fällen die Patienten „lähmen", als spastische Parese auffaßten, besonders, wenn eine Dorsalflexion der großen Zehe nach Bestreichen der Fußsohle vorhanden war. In Wirklichkeit handelte es sich jedoch um einen extrapyramidalen Rigor und Pseudobabinski als typisch athetotische Mitbewegung, besonders wenn dieser Babinski das einzige neurologische Symptom war. Daß die Unterscheidung nicht einfach ist, betont *Lewandowsky*, er schreibt: „Ist der Spasmus ausgeprägt, so ist er im Augenblick von einer echten hemiplegischen Kontraktur nicht zu unterscheiden".

Von dieser Streitfrage extrapyramidal — pyramidal abgesehen, finden wir eine große Mannigfaltigkeit im Symptomenbild der Athetose double. Einigen Fällen mit progredientem Verlauf (*Kroll*, *Fischer*, *Lukacs*, *Remak*, *Haupt*, *Pollack*, *Greidenberg*, *Brissaud* et *Hallion*, *Blocq* et *Blin*, *Kurella*) stehen solche gegenüber, die stationär bleiben oder sogar eine Besserung zeigen. — Neben einer Gruppe von Athetosen, die gleich nach der Geburt oder in den ersten Lebenstagen beobachtet wurden, finden wir Fälle, die erst im 8.—16. Lebensjahr oder noch später aufgetreten sind. — Bei einer Reihe von Athetosen finden wir Intelligenzstörungen bis zur Idiotie, bei anderen wurde keine Störung beobachtet. — Auf der einen Seite tritt die Athetose bei vorher ganz Gesunden auf, bei anderen gehen Krämpfe, allgemeine Schlaffheit, eine Infektionskrankheit, ein Schreck, ein Trauma vorher.

Rosenthal sieht in vorangehenden Krankheiten Zeichen einer äußeren Schädigung und glaubt, diese Athetosen nicht zu den idiopathischen rechnen zu dürfen. Sogar verspätetes Sprechen und sofortiges Auftreten nach der

Geburt bedeuten ihm Zeichen einer exogenen Schädigung. Er bezeichnet diese Athetosen als symptomatische Athetosen, wobei er wieder eine Frühform, wenn die Athetose sich direkt an die Erkrankung anschließt, und eine Spätform, wenn die Athetose erst nach längerer Zeit auftritt, unterscheidet. Aus der gesamten Literatur bis 1922 rechnet er daher nur folgende Fälle zur idiopathischen Athetose: *Lewandowsky*, *Lukacs*, *Higier*, *Oppenheim*, *Adsersen*, *O. Fischer*, *Greidenberg*, *Michailowski*, *Brissaud* et *Hallion*, *van Sölder*, *Klempner* u. *Haupt*.

Diese Vielgestaltigkeit des klinischen Bildes scheint denen recht zu geben, die behaupten, daß es sich bei der Athetose double nicht um ein einheitliches Krankheitsbild handelt, und man könnte glauben, daß es den Pathologen nicht gelingen wird, die Athetose konstant anatomisch zu lokalisieren, wie *Gnauck* es gefordert hat.

Der Entdecker *Hammond* hatte, ohne daß eine Sektion gemacht war, angenommen, daß der Sitz der Erkrankung in den intracraniellen Ganglien oder im oberen Halsmark zu suchen sei. *Eulenburg* und *Massalongo* glaubten, daß die motorischen Rindenregionen befallen seien, da die charakteristischen Bewegungen sich nur auf gewisse Muskeln der Hände und Füße erstrecken. *Girard* nahm an, daß Veränderungen der Dura mater der Athetose zu Grunde liegen.

Die ersten Sektionen beziehen sich auf symptomatische Athetosen, wo man am häufigsten Herde im Thalamus und Striatum mit mehr oder weniger starker Beteiligung der inneren Kapsel sah.

Sander berichtet 1897, daß bisher 7mal Herde im Corpus striatum, 2mal in der Pons, 4mal im Sehhügel, 1mal im Seh- und Streifenhügel gefunden wurden. Auf diese häufigen Befunde stützt sich die Ansicht von *Kahler* und *Pick*, daß die Athetose durch eine Reizung der Pyramidenbahn entstehe, indem die Herde in der nächsten Umgebung der inneren Kapsel durch Druck auf die Pyramidenbahn einwirken. Auch über negative Sektionsergebnisse wird berichtet: zwei Fälle *Eulenburg*s, 1896 *Eisenlohr*, der als Sektionsbefund bei einer 68jährigen Patientin, die vom 18. Monat ab an Athetose litt, nur eine Myelitis im Halsmark beschrieb. Diese Befunde dürfen wir uns heute wohl so erklären, daß, verwöhnt durch die oft groben Herde bei Athetosen nach Hemiplegien, man auf feinere Veränderungen nicht geachtet hat und besonders nicht auf histologische Veränderungen, obwohl nach *C. Vogt* die Voraussetzungen zur Erkennung von feineren pathologischen Prozessen durch schon damals bekannte, komplizierte Färbe- und Schnittmethoden gegeben war. Auch *Rosenbach*s Fall, bei dem ein umschriebener graugelber Herd am hinteren unteren Ende des rechten Linsenkerns gefunden wurde, wird in der Literatur unter den negativen Sektionsbefunden geführt, denn noch 1894 glaubte man (z. B. *Eichhorst*), daß Sehhügel und Linsenkern nichts mit motorischen Erscheinungen zu tun haben.

Die Sektionsbefunde bei der idiopathischen Athetose sind, entsprechend ihrer geringeren Beteiligung auch an den klinischen Fällen, vereinzelt.

1892 beschrieb *Putman* unter dem Titel „A case of complete athetosis with postmortem" weiche entfärbte Herde in beiden Linsenkernen.

1896 fand *Anton* an einer Schnittserie des Gehirns eines Knaben, der nach Scharlach im 7. Monat an Chorea-Athetose gelitten hatte, als einzigen pathologischen Befund symmetrische Erkrankung der beiden Linsenkerne. Im histologischen Bild sah er an Stellen von Zellausfall eine bedeutende Vermehrung zum größten Teil bindegewebiger Bestandteile, die dem Linsenkern schon makroskopisch ein eigenartig gefleckte Aussehen verliehen. In seiner bedeutenden Arbeit: „Über die Beteiligung der großen basalen Gehirnganglien bei Bewegungsstörungen und insbesondere bei Chorea" bringt *Anton* die Lehre von der Chorea und Athetose dadurch erheblich weiter, daß er in diesen pathologischen Veränderungen der Linsenkerne die einzige Ursache der unwillkürlichen Bewegungen sah. Er fand Zellausfall, also Ausfall von Zelltätigkeit und nicht Reizung. Im Anschluß an ähnliche Auffassungen *Meinerts*, *Notnagels* und *Gowers* lehnt er scharf die Reiztheorie von *Kahler* und *Pick* ab. Gestützt auf die Kenntnis der Leitungsverbindungen des Striatum sieht er die Ursache der Chorea und Athetose in einer Störung im Zusammenwirken der großen basalen Ganglien, des Thalamus, der Bewegungsanregungen hervorbringt und des Linsenkernes, der sie hemmt. Durch den Zellausfall im Striatum komme es zur Enthemmung und Steigerung der Eigenleistung der Haube, in der *Anton* die unwillkürlichen Ausdrucks- und Mitbewegungen sah. *Anton* trennt so Chorea und Athetose von der Pyramidenbahn und verlegt die Ursache der Bewegungsstörungen in ein extrapyramidales System, das er in den Verbindungen der basalen Ganglien und deren Fortsetzung, der Haubenbahn, gegeben sah.

Auch *Bonhoeffer* (1897 und 1901) trennt die Chorea und die Athetose von der Pyramidenbahn. Im Gegensatz zu *Anton* sieht er aber als Ursache der Chorea eine afferente Regulationsstörung durch Ausfall bewegungsregelnder, vom Kleinhirn ausgehender und über Bindearm, roten Kern und Sehhügel den Zentralwindungen zuströmender Erregung. Hierfür sprechen die Beobachtungen, wo in einem Fall ein Tumor des Nucleus dentatus eine einseitige Athetose bedingte und in einem anderen Fall mit doppelseitiger Athetose ein Tumor auf der Kreuzung der Bindearme gefunden wurde.

Antons Theorie kann also diese Befunde nicht erklären, wie andererseits die *Bonhoeffer*sche Theorie keine Erklärung der Athetosen nach Herden im Striatum geben kann. Beide Theorien versagen bei der Deutung der Athetosen, die durch Läsionen weiterer Stellen des extrapyramidalen motorischen Systems ausgelöst werden. Als Ursache der Athetosen wurden verschieden lokalisierte Herde gefunden: Veränderungen des Thalamus von *Herz* und *Muratow*, des Linsenkernes von *Anton*, *Berger*, *Freund*, *C. Vogt*, *Barré*, *Fischer*, *Landouzy*, *Monakow*, *Rothmann*, *Birkenstaedt*, *Schilder*, *Lhermitte* und *Steck*, des Kleinhirns von *Pineles*, *Schilder*, *Sander*, des roten Kerns von *Economo-Karplus*, *Monakow*, *Halban-Infeld*, *Fischer*, *Marie* und *Guillain*, des Bindearms von *Bonhoeffer* und *Haenel*.

Vereinigt man die aus diesen Sektionsbefunden sich ergebende Tatsache, daß verschieden lokalisierte Herde Athetosen hervorrufen, mit der oben aufgezeigten Möglichkeit, innerhalb des klinischen Bildes Gruppen zu unterscheiden, die in wesentlichen Punkten voneinander abweichen, so kommt man zu dem Schluß, daß die unterschiedlichen pathologisch-anatomischen Befunde

verschiedenen Symptomenbildern entsprechen. Die neueren Forschungsergebnisse bestätigen dies.

Für die weitaus größte Gruppe der Athetose-double-Fälle nehmen die meisten Autoren den von *C. Vogt* 1911 zuerst beschriebenen Status marmoratus als Grundlage an, und die fast seherische Vermutung des ersten Beschreibers der Athetosebewegungen *Hammond*, daß der Sitz der Erkrankung im Striatum sei, hat sich demnach für die Mehrzahl der Athetosen bestätigt. *C. Vogt* versteht unter dem Status marmoratus oder Etat marbré eine „mit Volumreduktion einhergehende Veränderung des Striatum, welche dadurch charakterisiert ist, daß im Striatum nesterförmig die normalen Ganglienzellen fehlen und an ihrer Stelle ein normalerweise nicht vorhandener Filz feinster markhaltiger Fasern auftritt. So bekommt das Striatum ein marmoriertes Aussehen." Sie sieht im Status marmoratus eine Mißbildung, eine partielle Aplasie der Ganglienzellen. „Gerade die Tatsache, daß wir sonst niemals Markfasern an Stelle früher vorhanden gewesener und dann untergegangener Ganglienzellen treten sehen, veranlaßt uns, im Etat marbré eine Mißbildung zu sehen." In *Bielschowskys* „Entwurf eines Systems der Heredodegenerationen" finden wir dementsprechend den Etat marbré als Unterabteilung der reinen Dysplasien, die lediglich auf Störungen der Organogenese beruhen.

Anton, dessen 1896 erhobener Befund dem Status marmoratus entspricht, sieht in den pathologischen Veränderungen im Striatum Reste von Erweichungen, die infolge allgemeiner Kreislaufstörung im Laufe einer fieberhaften Erkrankung (Scharlach) sich besonders an den Zentralganglien bemerkbar macht, da hier durch die von *Kolisko* nachgewiesene spitzwinklige Abzweigung der Arterien mit rückwärtigem Verlauf besonders ungünstige Verhältnisse gegeben sind. *Anton* betont, daß noch ein „individuelles hereditäres Moment" hinzukommen müsse. Er sah dies in seinem Fall darin, daß zwei Geschwister die gleiche Krankheit gehabt haben, zwei Onkel mütterlicherseits an Epilepsie gelitten hatten und in der Familie Hydrocephalus gehäuft auftrat.

Scholz sieht auf Grund eines von ihm untersuchten Falles im Status marmoratus die Folge einer chronischen Ernährungsstörung des Gewebes durch Stauungen im Vena magna-Gebiet. Bei der Gliafärbung fand er eine dichte faserige Gliose an der Stelle der Ansammlung der markhaltigen Fasern. Er hält den Status marmoratus also für eine Narbe und spricht von infantiler partieller Striatumsklerose. Eine massenhafte Regeneration von markhaltigen Nervenfasern in die gliöse Narbe hinein gibt dem Striatum das typisch marmorierte Aussehen. Da aber die Schädigungen (fieberhafte Erkrankung, Trauma), die den Status marmoratus hervorrufen, alles Insulte sind, die andere Kinder überstehen, ohne in gleicher Weise Erkrankungen des Zentralnervensystems zu bekommen, so nimmt er einen bestimmten Erbfaktor an, bei dem ungleiche Ursachen gleiche Veränderungen in morphologischer wie in funktioneller Hinsicht hervorrufen.

Meyer, der im Nucleus caudatus endarteriitische Erscheinungen und bindegewebige Gefäßverdickung sah, hält den Status marmoratus auch nicht für eine Mißbildung, sondern für die besondere Ausprägung eines sonst ubiquitären Prozesses im Striatum. Die anscheinende Markfaserwucherung, die dem Status marmoratus das typische Aussehen gibt, deutet er als Folge einer narbigen Schrumpfung des Gewebes.

Bielschowsky nimmt an, „daß der Status marmoratus sowohl auf dem Wege der Narbenbildung nach Einwirkung exogener Schädlichkeiten auf das infantile Organ, als auch auf dem Wege einer mangelhaften Anlage in der grauen Grundsubstanz zustandekommen kann".

Zu allen Deutungen des Status marmoratus durch exogene Schäden muß ein unbekannter Faktor hinzukommen, der bestimmt, daß gerade die Schädigung so elektiv das Striatum befällt und nur bei bestimmten Individuen zum Status marmoratus mit den klinischen Erscheinungen der Athetose führt.

Nach *Scholz* wird „eine Anlage zur Erkrankung im Sinne einer verminderten Widerstandsfähigkeit auf Schädigungen verschiedener Art vererbt". *C. Vogt* bezeichnet den unbekannten Faktor als Pathoklise, unter der sie eine ererbte ungleiche Vulnerabilität topistischer Einheiten versteht und isolierte Erkrankungen dieser topistischen Einheiten erklären will. Alle angeblichen Ursachen, die den Status marmoratus hervorrufen sollen, erklären nicht, warum der Krankheitsprozeß allein das Striatum, eine im Sinne *C. Vogts* topistische Einheit, befällt; denn „alle grob mechanischen Besonderheiten mit Einschluß der vaskulären sind niemals auf irgendwelche topistischen Einheiten beschränkt und können deshalb die Begrenzung der Erkrankung auf diese nicht erklären, so sehr auch die auslösende, weiterverbreitete Schädigung grob mechanisch begründet sein mag und für sie Kreislaufstörungen wie auch Liquorveränderungen eine weitgehende Rolle spielen". So lehnt auch *C. Vogt* die Behauptung von *Schwartz*, daß angeborene Erkrankungen des Zentralnervensystems in der überwiegenden Zahl Folgen von geburtstraumatischen, meist subependymären Blutungen im Bereich der Vena terminalis sind, für den Status marmoratus ab. Die Plaques fibromyeliques, schmale Markfaserstreifen, welche die Rinde von der ersten bis untersten Schicht in der Richtung der pialen Gefäße durchschneiden, sind dem Status marmoratus des Striatum analoge Befunde. Vereinzelt sollen sie in jedem Gehirn vorkommen, nach *Josephy* aber vermehrt gelegentlich in Gehirnen von Schwachsinnigen in Kombination mit dem Status marmoratus gefunden worden sein; doch sollen sie keine klinische Bedeutung haben.

Bei der Autopsie von Kranken, die an Athetose double gelitten hatten, wurde bisher in folgenden Fällen der Status marmoratus gefunden:

Anton, *Oppenheim-C. Vogt*, *C.* und *O. Vogt*: Fall Steinberg, Fall Jacquel, Fall Massat, Fall Scholz, Fall Marie S., *Scholz*, *Pfeiffer*, *Meyer*, *Bielschowsky*, *Onari*: Fall 1 und 2, *Scharapow* und *Tschernomordik*, *Holzer*, *Ammassow*, *Juba*, *Case*, *Philippe*, *Bogaert* et *Sweerts*.

Stellt man die Krankengeschichten dieser anatomisch gesicherten Fälle zusammen, so sieht man, daß nicht nur das anatomische Zustandsbild, sondern auch der klinische Verlauf recht gleichartig sind. Die Erkrankung ist angeboren oder in sehr früher Kindheit aufgetreten, wobei bei der Verwertung der Anamnesen zu berücksichtigen ist, daß die Eltern die Erkrankung sehr oft erst dann bemerken, wenn die Kinder zu laufen und zu sprechen anfangen; denn leichtere Bewegungsstörungen gleichen den normalen Bewegungen des gesunden Säuglings, der ja bis zum 5. Monat ein Pallidumwesen ist (*Foerster*).

In einigen Fällen gehen dem Ausbruch exogene Schäden voraus: im Falle *Anton* ein Scharlach, im Fall *Scholz* eine fieberhafte Erkrankung, im Fall *Scholz II* ein Kopftrauma, im Fall *C.* u. *O. Vogt* (Pat. Scholz) ein Überfahrenwerden, im Fall *C.* u. *O. Vogt* (Pat. Steinberg) ein Schlaganfall. Ob diese akuten Schädlichkeiten allein einen Status marmoratus hervorrufen können, ist nach den schon oben gebrachten Ausführungen von *Anton*, *Scholz* und *C. Vogt* nicht wahrscheinlich. Es bleibt unentschieden, ob sie die Erkrankung bei erblicher Minderwertigkeit des Striatum zum Ausbruch bringen oder ob nur eine scheinbar auslösende Ursache besteht, indem nach *C. Vogt* Fall und Überfahrenwerden schon Ausdruck der Erkrankung sein können und Fieber eine vorübergehende Verstärkung hervorruft und dadurch den Angehörigen die Erkrankung erst jetzt auffällt. Auch die oft angegebene Asphyxie ist nach *Foerster* und *C. Vogt* nicht Ursache sondern Folge des Status marmoratus. „Wir müssen annehmen, daß Kinder nicht als Folge der Asphyxie einen Etat marbré bekommen, sondern daß Kinder mit dieser Mißbildung deswegen häufiger asphyktisch zur Welt kommen, weil sehr oft die im oralen Teil des Striatum gelegene Bulbärregion desselben erkrankt, und dadurch die Einstellung der Kinder auf die Lungenatmung erschwert ist. Wir verstehen so zugleich, daß die Asphyxie andererseits in der Anamnese des Etat marbré fehlen kann."

Daß die erblichen Faktoren eine zweifellos sehr große Rolle spielen, wahrscheinlich sogar die Voraussetzung zur Erkrankung sind, beweist neben den Ausführungen von *Anton*, *Scholz* und *C. Vogt* das familiäre Auftreten in einigen Fällen: im Fall *Anton* litt ein Bruder an gleichartiger Bewegungsstörung, im Fall *C.* und *O. Vogt* (Jacquel) hatte ein Bruder unwillkürliche Bewegungen an den Händen, und im Fall *Scholz* waren zwei Schwestern erkrankt und möglicherweise in der Ascendens eine gleichartige Erkrankung vorgekommen. *Curtius*, der einen kompliziert rezessiven Erbgang annimmt (im Fall *Scholz* waren die Eltern blutsverwandt) erklärt so, daß in bisher nur wenigen Fällen eine Erblichkeit nachgewiesen wurde. Weiter ist zu berücksichtigen, daß gewiß oft leichte Erkrankungen bei einfacher Erhebung der Anamnese und nicht genauer Sippenuntersuchung übersehen wurden. Eine direkte Erblichkeit von Mutter auf Tochter ist bisher nur einmal beobachtet: *Oppenheim-C. Vogt*: Fall Wiemer. Wegen dieser Einmaligkeit und auch der charakteristischen Symptomatologie sei diese Krankengeschichte hier angeführt:

Mutter: Die 31jährige Frau leidet seit frühester Kindheit, vielleicht angeboren, an Athetose double. Sie ist absolut stumm, obwohl sie alles gut versteht. Bei einer späteren Untersuchung zeigt sich, daß die inzwischen 51jährige gelernt hat, einzelne Worte auszusprechen. Aber die Dysarthrie ist doch so erheblich, daß sie z. B. das Wort Geld nicht verständlich aussprechen kann und statt Schlüssel nur „Lüss" sagt. Lippen und Kiefer sind fest aufeinandergepreßt. Von Zeit zu Zeit bemerkt man unwillkürliche Bewegungen wie Hochziehen der Augenbrauen und Verzerren des Mundes. Lippenspitzen und Pfeifen ist der Patientin unmöglich. Den Mund kann sie nur langsam und schwerfällig

öffnen mit heftigem Grimassieren. Schlingen und Kauen sind gestört. Die Hände sind meist zur Faust geschlossen. Wenn sie geöffnet werden, besonders wenn die Patientin Bewegungen ausführen will, treten deutliche Athetosebewegungen auf, die aber in späteren Jahren wesentlich geringer wurden und dann oft nur beim Versuch zu sprechen auftraten. Bei Finger- und Zielbewegungen, die eine Pseudoadiadochokinese zeigen, kommt es zu heftigen Mitbewegungen im Gesicht. Der Gang ist spastisch, paretisch, mit erheblicher Steifigkeit in den Beinen und Spitzfußstellung der Füße. Die Sensibilität ist nirgends gestört. Während Rossolimo, Mendel-Bechterew, Fuß- und Patellarklonus negativ sind, beobachtet man beim Bestreichen der linken Fußsohle geringfügige, nicht regelmäßige Dorsalflektionen der Großzehe und rechts einen sicheren Babinski. Obwohl die Patientin nicht lesen und schreiben gelernt hat, scheint die Intelligenz nicht gestört zu sein. Der Untersucher (*Oppenheim*) hält sie sogar für klug.

Tochter: Das Leiden ist wahrscheinlich angeboren. Die Patientin kam rechtzeitig zur Welt, die Geburt soll schwer gewesen sein. Sie lernte erst im 6. Lebensjahr gehen, wobei gleich die schwerfällige Art auffiel. Im 9. Lebensjahr sind einige Male Krampfanfälle mit Bewußtlosigkeit aufgetreten. Das klinische Bild ergibt fast eine Photographie der Erkrankung ihrer Mutter, nur weniger stark ausgesprochen. Gesichtsausdruck, Haltung der Arme, Athetosebewegungen der Hände und Schluckstörungen sind fast vollständig gleichartig vererbt. Da bei ihr die Spitzfußstellung fehlt, ist der Gang nicht so spastisch wie bei der Mutter. Auch sind bei letzterer keine Weinkrämpfe beobachtet. Während die Mutter erst mit 40 Jahren anfing einzelne Worte zu sprechen, spricht die Tochter seit dem 9. Lebensjahr, aber auch mit stärkster Dysarthrie. Auch bei der Tochter soll die Intelligenz nicht gestört gewesen sein. Sie starb mit 24 Jahren an Peritonitis puerperalis.

Die Untersuchung des Gehirns ergab als einzigen pathologischen Befund den Status marmoratus des Striatum.

Da nach der somatotopischen Gliederung von *C. Vogt* und *Mingazzini* bestimmte Teile des Striatum bestimmten Körperregionen entsprechen, bedingt die verschiedene Lokalisation und Intensität des pathologischen Prozesses Unterschiede im Symptomenbild. Neben Rigidität mit Neigung zu mobilen Spasmen ohne Lähmungen und Pyramidenbahnsymptome gehören zum klinischen Bild doppelseitige Athetosebewegungen im Gesicht und an den Extremitäten. Da in den von *C. Vogt* beobachteten Fällen die Spasmen an den unteren Extremitäten das klinische Bild fast ganz beherrschten, identifizierte die Forscherin den Status marmoratus mit der Littleschen Starre und glaubte, daß Little, als er dieses Krankheitsbild schuf, Fälle von Status marmoratus vor sich gehabt hätte.

In anderen Fällen werden deutliche Hypotonie in der Ruhe und nur geringe Spasmen während des athetotischen Muskelspiels beobachtet.

Treten die Hyperkinesen in den Vordergrund, so haben wir das von *Foerster* gezeichnete „athetotische Striatum-Syndrom" ausgeprägt, dessen Hauptcharakteristika folgende sind:

1. Unwillkürliches Bewegungsspiel der mimischen Muskulatur und der Glieder, das in leichten Fällen auf Finger, Hand, Zehen, Fuß beschränkt ist und in den leichtesten Fällen nur als Pseudobabinski auftritt;
2. Spasmus mobilis;
3. bestimmte Haltung der Glieder in der Ruhe;
4. Steigerung der Hyperkinesen durch sensible und sensorische Reize und bei psychischer Erregung;
5. abnorme Mitinnervation und abnorme Mitbewegung;
6. Adiadochokinese.

Weiter gehören zum klinischen Bild Schluck- und Sprachstörungen. Letztere können so leicht sein, daß sie nur bei schwieriger Artikulation bemerkbar werden oder nur ein einzelner Buchstabe, wie im Fall Gallus das „d", nicht artikuliert werden kann, während in stark ausgeprägten Fällen völlige Stummheit besteht (Wiemer-Mutter und Scholz). Die Erkrankung ist nie progressiv, sondern stationär oder deutlich regressiv. Die Besserungen werden von *C. Vogt* auf eine gesteigerte Leistungsfähigkeit des Großhirns zurückgeführt im Sinne einer Selbstbeherrschung, „wie wir sie beim Menschen bis ins Mannesalter verfolgen und an der Abnahme von Ausdrucksbewegungen und Affekthandlungen konstatieren können".

In ausgeprägten Fällen sind die Patienten völlig pflegebedürftig, können weder stehen noch gehen, während die leichten Fälle nicht der Behandlung bedürfen. — Charakteristisch ist die heitere, selbstgefällige, kindlich-naive Gemütslage, die in schweren Fällen ganz eigenartig wirkt. Gerade diese psychische Verfassung ist auch bei den sonst leichten Fällen deutlich zu beobachten.

Der häufig vorhandene Schwachsinn ist nicht eine Folge des Status marmoratus und gehört nicht unbedingt zum Bilde der Vogtschen Erkrankung. *C. Vogt* fand einigemale ein kleines Gehirn und Mißbildungen und brachte diese Befunde mit den im Leben beobachteten Intelligenzstörungen in Zusammenhang. Da die Patienten infolge ihrer Erkrankung meist keine richtige Ausbildung genießen und ihr Grimassieren einen blöden Gesichtsausdruck ergibt, wird oft der Eindruck einer erheblicheren Intelligenzstörung erweckt als der Wirklichkeit entspricht.

Weitere Unterschiede im klinischen Bild kommen zustande, wenn sich zum Status marmoratus noch andere Erkrankungen des Zentralnervensystems gesellen. *Ammosow* fand außer einem typischen Status marmoratus noch Zellveränderungen des Hypothalamus und allgemeine Verkleinerung der Hypophyse bei der Autopsie eines 27jährigen Mannes, der neben Athetose double an Eunuchoidismus und Poliurie gelitten hatte. — *Onari* fand in einem

Fall außer einem Status marmoratus einen Status dysmyelinisatus. Während ersterer den angeborenen Bewegungsausfall und die Dysarthrie erklärt, ist die in der Anamnese angegebene Verschlechterung mit zunehmender Versteifung auf den Status dysmyelinisatus, die psychischen Erscheinungen auf eine eigenartige diffuse Rindenerkrankung zurückzuführen. — In einem anderen Fall fand der gleiche Autor in der Großhirnrinde und im Kleinhirn auffällige Veränderungen (atypische Furchen und Windungen) im Sinne einer embryonalen Entwicklungsstörung, durch die nach Ansicht des Autors die Idiotie bedingt ist. Auch *Holzer* fand neben typischem Status marmoratus Mißbildung des Großhirns.

Die Diagnose der Fälle mit Status marmoratus, für die *Spatz*, da eigentlich der Status marmoratus nur die Beschreibung eines pathologischen Befundes ist, den Namen Vogtsche Krankheit vorgeschlagen hat, ist auf Grund der charakteristischen Symptomatologie in vivo zu stellen. *C. Vogt* hat in drei Fällen vor der pathologisch-anatomischen Untersuchung allein nach dem klinischen Verlauf den Status marmoratus und sogar dessen Ausdehnung im Striatum auf Grund ihrer somatotopischen Gliederung vorausgesagt. In zwei Fällen wurde ihre auf die pathologisch-anatomischen Befunde gestützte Schilderung des Krankheitsbildes durch die ihr erst nachträglich bekannt gewordenen Krankengeschichten bestätigt.

So ist man also berechtigt, nur klinisch bekannte Fälle, sofern sie die charakteristischen Symptome aufweisen, zur Vogtschen Krankheit zu rechnen. Von den in der Literatur beschriebenen Athetosen gehören folgende demnach hierher:

Allbut; Shaw; Oulmont (Fall 29, 30, 31); *Dreschfeld; Möbius; Kußmaul; Oppenheim; Putman; Lannois-Teissier; Sano; Krafft-Ebing; Massalongo; Londe; Fuchs; Klempner; Benedek* und *Csörsz; Lewandowsky; Rothmann; Wohlwill; Flatau; Trömner; Forster; Prieur; Renault* et *Halbron; Stertz* (Fall 7); *Thomas* (Fall 3, 4, 5); *Bostroem* (Fall 1—10); *Fernandez; Jakob* und *Wartenberg*.

Wir finden immer die gleichen Symptome und den stationären, meist regressiven Verlauf. *Renault* et *Halbron* beschrieben unter dem Titel „Athetose double familiale" Erkrankungen eines 5½jährigen Mädchens und deren 20 Monate alten Schwester. *Trömmer* berichtet, daß der Vater und zwei Brüder seines Patienten an unbeholfener Sprache gelitten hätten. — Auffallend ist die weit häufigere Erkrankung des weiblichen Geschlechts.

Bedeutend seltener ist die folgende Gruppe von z. T. spätkindlichen doppelseitigen Athetosen mit progredientem

Verlauf und Übergang in Versteifung. Diesem klinischen Bild entspricht als pathologisch-anatomischer Befund der Status dysmyelinisatus von *C.* und *O. Vogt*, ein auf das Pallidum und seine Faserung beschränkter Krankheitsprozeß, der zur Bildung eines braunen Abbaupigmentes führt und schon eine makroskopisch sichtbare Braunfärbung bedingt. Anatomisch untersuchte Fälle, die zu dieser Untergruppe der Athetose double gehören, sind:

Zwei Fälle von *C.* u. *O. Vogt* (Gallus und Oskar M.), ein Fall von *O. Fischer*, ein Fall von *M. Rothmann* und ein Fall von *Kreyenberg*. Vielleicht gehören auch die nur klinisch untersuchten Fälle hierher, die *Rosenthal* allein zur idiopathischen Athetose rechnen wollte; denn ihnen gemeinsam ist der späte Beginn und der progrediente Verlauf.

Hallervorden und *Spatz* fanden bei der Sektion von zwei Geschwistern, die an progressiver Versteifung und choreatisch-athetotischen Bewegungen gelitten hatten, Degenerationsprozesse im Pallidum und der Substantia nigra. Noch andere pathologische Befunde (Ganglienzellendegeneration) in der Rinde) zeigen, daß es sich hier um nicht reine athetotische Erkrankungen handelt.

Onari fand in seinem zuerst beschriebenen Fall eine Kombination des Status marmoratus mit dem Status dysmyelinisatus.

Eine gemeinsame Erkrankung des Striatum und Pallidum, die zum Teil als Hypoplasie oder Atrophie aufgefaßten Zelluntergang zeigt, kombiniert mit Erkrankung der vorderen Zentralwindung, fand *Filimonoff* bei einem Achtmonatskind, das verlangsamte psychische Entwicklung und fortschreitende doppelseitige Athetose zeigte.

Eine weitere, sehr kleine Gruppe der angeborenen Athetosen ist auf kongenitale Lues zurückzuführen. Es handelt sich hier um ein außerordentlich seltenes Krankheitsbild. *Nonne* beschreibt 1924 einen solchen Fall, der außer Athetose noch epileptische Anfälle zeigt. Die Mutter litt an Tabes. Neben stark positiver Wassermannscher Reaktion im Blut und Liquor bestanden noch Hutchinson-Zähne, mydriatische Pupillen, Chorioretinitis. — Auch *Pette* beschreibt Krampfanfälle und Athetose double bei einem Knaben, dessen Mutter an Tabes litt. Außer stark positiver Wassermannscher Reaktion in Blut und Liquor waren noch andere für congenitale Lues charakteristische Stigmata vorhanden. — *Foerster* sah zweimal ein ganz ausgeprägtes athetotisches Striatumsyndrom bei Lues congenita. — *Nonne* und *Pette* lassen die Frage offen, ob die Athetose die Folge einer intrauterin durchgemachten spezifischen Encephalitis oder Ausdruck einer mangelhaften Entwicklung der Stammganglien infolge Keimschädigung auf congenital-luetischer Basis ist.

Die weitaus größte Zahl der angeborenen doppelseitigen Athetosen zeigt also das klinische Bild der Vogtschen Krankheit, und als Ursache dieser Erkrankung ist der Status marmoratus anzunehmen.

Ich habe Gelegenheit genommen, näher auf die Geschichte der Athetose, die eine überaus interessante Entwicklung von der ersten Beschreibung bis zur pathologisch-anatomischen Erklärung der einzelnen Untergruppen dieser extrapyramidalen Erkrankung zeigt, einzugehen, weil in der Bonner Prov.-Heil- und Pflegeanstalt zwei Schwestern zur Beobachtung kamen, die an unwillkürlichen Bewegungen und Sprachstörungen litten. Die Pathogenese dieses Geschwisterfalles aufzuhellen, schien von besonderem Interesse, zumal bisher darüber nur spärliche Beobachtungen vorliegen.

Nach Angabe der Erkrankten und deren Mutter sollen ähnliche Erkrankungen in der Familie nicht vorgekommen sein. Eine Tante wird als idiotisch geschildert; die noch lebenden Geschwister sollen gesund sein.

Der Vater (ungelernter Grubenarbeiter) soll bis zu seiner jetzigen Erkrankung, die mit 53 Jahren ausbrach, im Wesen, in der Sprache und in den Bewegungen unauffällig gewesen sein. Er erkrankte an progressiver Paralyse mit Größenideen und charakteristischem Blut- und Liquorbefund als Folge einer während seiner Militärzeit zugezogenen luetischen Infektion. Jetzt besteht als Restzustand nach mehrfacher Fieberbehandlung paralytische Demenz. Wegen Lebercirrhose und Kreislaufstörungen bedarf er dauernder Pflege.

Die Mutter zeigt normale Entwicklung. Sie heiratete mit 19 Jahren den damals schon luetisch infizierten Mann. Sie hat angeblich nie Zeichen einer luetischen Erkrankung (Hauterscheinungen, Frühgeburten) gehabt. Wegen allgemeiner nervöser Beschwerden hat aber die damals 41jährige (1926) eine Spritzkur durchgemacht, von der jetzt nicht mehr mit Sicherheit festzustellen ist, ob es sich um eine antiluetische Kur oder, wie sie selbst betont, nur um Beruhigungs- und Kräftigungsspritzen gehandelt hat. In einem Arztbericht (1927) heißt es, daß neurologisch kein pathologischer Befund zu erheben ist; zwei Jahre später, daß die allgemein nervösen Beschwerden eine Besserung zeigen und die Patientin nicht als geschlechtskrank geführt wird. — Mit 51 Jahren wird sie nach längerer gynäkologischer Blutung mit Radium behandelt. — Frau S. zeigt bei körperlicher wie neurologischer Untersuchung keine Abweichung von der Norm. Sie fühlt sich gesund und führt die früheren allgemeinen nervösen Beschwerden auf das beginnende Klimakterium zurück. Sie ist im Wesen unauffällig, macht einen gewandten Eindruck. Sprach- und Bewegungsstörungen sind nicht vorhanden.

Cäcilie S.: Die 23 Jahre alte Patientin wurde nach normaler Schwangerschaft zur rechten Zeit geboren, der Geburtsverlauf war regelrecht. Am 2. Tag fiel der Mutter auf, daß das Kind gelb aussah und mit dem Köpfchen hin- und herwackelte. Fieber bestand nicht. Diese Kopfbewegungen sind geblieben, später fielen der Mutter noch weitere eigentümliche Bewegungen im Gesicht und an den Gliedern auf, die sich aber im Laufe der Zeit bedeutend gebessert haben. Erst mit 4 Jahren fing Cäcilie an zu sprechen und zu laufen, wobei sie anfangs oft hingefallen ist. Das Sprechen war zuerst so undeutlich, daß nur die

Mutter sie verstehen konnte. Auch Sprache und Gehen haben sich erheblich gebessert. — Außer einer Bruchoperation und Nasenpolypenentfernung mit neun Jahren ist Cäcilie nie ernstlich krank gewesen. — Menarche mit 16 Jahren. — In der Volksschule erhielt sie angeblich wegen ihrer Sprachstörung schlechte Zeugnisse und blieb einmal sitzen. Nach der Schulentlassung blieb sie zu Hause, da sie wegen ihrer Sprach- und Bewegungsstörungen keine Arbeitsstelle fand.

In einem Bericht der Außenfürsorge heißt es, daß die damals 13jährige, die vom Schularzt geschickt wurde, an unmotivierten Tränenausbrüchen leide. Die Sprache sei nach Art der Wolfsrachenkinder, doch bestehe keine Anomalie des Gaumens. Weiter wurde leichtes Grinsen und choreatische Zuckungen an den Gliedern beobachtet. In einem Bericht ein Jahr später nach einem Hausbesuch heißt es, daß Cäcilie auch heute stark bei allen Bewegungen, besonders beim Sprechen, mit den Gliedern zucke, daß der Zustand sich aber gebessert habe und sie im ganzen weniger zappelig erscheine. — Cäcilie wurde zur Klärung der Diagnose und weil sie als sittlich sehr gefährdet gilt eingewiesen.

Die 23jährige asthenische, blasse Patientin befindet sich in gutem Kräfte- und Ernährungszustand. Außer alten, reaktionslosen Leistenbruchoperationsnarben und Fehlen der Vorderzähne im Oberkiefer, bietet sie im körperlichen Befund keine Abweichungen von der Norm. Ebenso ergibt sich nichts Pathologisches aus der Urin-, Blut- und Liquoruntersuchung. Die Encephalographie zeigt ein normales Bild. Es besteht kein Anhalt für eine congenitale Lues.

Neurologische Untersuchung:

Kopf: Der normal konfigurierte Kopf kann aktiv und passiv nach allen Seiten gedreht werden. Es besteht aber die Tendenz zu intermittierendem Caput obstipum, wobei der Kopf nach hinten seitlich gedreht wird im Wechsel mit langsam drehenden Hin- und Herbewegungen. Lidspalten: mittelweit, rechts = links. Pupillen: beiderseits etwas verzogen, mittelweit. Licht- und Konvergenzreaktion: rechts = links, wenig ausgiebig. Augenbewegungen: nach allen Richtungen möglich. Nystagmus: nicht vorhanden. Augenhintergrund: ohne Besonderheiten. Cornealring (*Kayser-Fleischer*): nicht vorhanden. Trigeminus: sensibel und motorisch nicht gestört. Cornealreflex: positiv, rechts = links. Facialis: gute Innervation, rechts = links. Geschmack, Geruch, Gehör: nicht gestört. Gaumensegel: wird seitengleich gehoben. Schlucken: gestört, sehr langsam, bei Flüssigkeiten leichtes Verschlucken. Hypoglossus: Zunge wird gerade herausgestreckt, kann aber wegen dauernder, unwillkürlicher Bewegungen nicht ruhig gehalten werden. Sprache: gestört; unverständliche, verwaschene Artikulation. Die Silben werden stoßweise herausgepreßt, schwierige Worte sind nicht deutlich zu artikulieren, ebenso: m, n, p, r, s, t, x, y, z.

Rumpf: Bauchmuskeln: ohne Besonderheiten. Bauchdeckenreflexe: vorhanden, rechts = links.

Extremitäten: Tonus: seitengleich, an den Armen wechselt Hypotonie mit leicht erhöhtem Tonus; an den Beinen Hypertonie im Wechsel mit normalem Tonus. Trophik: seitengleiche, gute Entwicklung der Muskeln. Motilität: Lähmungen nicht nachweisbar. Reflexe: a) die normalen Reflexe sind gut auslösbar und seitengleich. b) Kloni und pathologische Reflexe sind nicht vorhanden.

Koordination: Finger-Nasen-Versuch: manchmal Vorbeizeigen durch unwillkürliche Bewegungen der Arme und Hände. Knie-Hacken-Versuch: langsam und ungeschickt. Diadochokinese: gestört im Sinne der Pseudoadiadochokinese. Barany: kein eigentliches Abweichen, aber durch unwillkürliche Be-

wegungen unsicher. Romberg: keine Störung. Gang: ungraziös, schwerfällig, etwas breitbeinig.

Sensibilität: für alle Qualitäten intakt.

Bewegungsempfindung der Finger und Zehen: intakt.

Im Vordergrund stehen die unwillkürlichen Bewegungen, die im Gesicht am stärksten sind und zu dauerndem grimassenhaften Verziehen der mimischen Muskulatur führen. Der Mund wird dauernd bewegt, mal nach allen Seiten verzogen, mal schnauzenförmig vorgeschoben, mal wird nur ein Mundwinkel hochgezogen und dabei gleichzeitig das Auge zugekniffen, oder beide Augen werden weit aufgerissen und dabei die Stirn in Falten gelegt. — Auch die Sprachstörung ist durch die unaufhörlichen Bewegungen der Lippen, der Zunge und des Mundbodens bedingt. — In der Ruhe zeigen sich die Bewegungen nicht in dem Ausmaße wie beim Sprechen, beim Ausführen von Aufgaben und bei psychischer Erregung. Oft sind dann nur einzelne Zuckungen einzelner mimischer Muskelgruppen vorhanden, die wohl eben sichtbar sind, aber zu keiner eigentlichen Bewegung führen. — Die oberen Extremitäten zeigen in der Ruhe eine typische Haltung: Flexion im Ellbogen und Handgelenk mit Pronation und gebeugte Finger mit eingeschlagenem Daumen. In der Erregung und beim Sprechen sieht man unwillkürliche Bewegungen, langsame Beugungen und Überstreckungen der einzelnen Finger, die am stärksten am Daumen sind. Komplizierte Bewegungen der einzelnen Finger werden ungeschickt ausgeführt mit Mitbewegungen, die besonders im Gesicht und am Kopf am deutlichsten sind.

An den Zehen fallen gleichzeitige Beugungen der 2.—5. Zehe zusammen mit starker Überstreckung der Großzehe auf. Auch diese Bewegungen zeigen deutliche Verstärkung beim Sprechen und bei psychischer Erregung.

Durch die dauernden Grimassen erscheint Cäcilie blöder als es ihrem tatsächlichen Intelligenzdefekt (leichte Debilität) entspricht. — Trotz der entstellenden, auffallenden Bewegungen ist Cäcilie dauernd heiterer Stimmung. Sie hat ein gehobenes Selbstbewußtsein, kommt sich interessant vor und ist kindisch schwatzhaft und distanzlos.

Die fünf Jahre jüngere Schwester Margarethe wurde nach normal verlaufener Schwangerschaft zur rechten Zeit geboren, kam aber asphyktisch zur Welt. Sie lernte spät sprechen und laufen. Die eigentümlichen Bewegungen, an denen sie leidet, sollen von Geburt an bestehen, waren aber in der Kindheit bedeutend stärker. In einem Bericht der Außenfürsorge über die damals 10jährige heißt es, daß sie an größerer Unruhe am ganzen Körper leide. Margarethe ist nie ernstlich krank gewesen. Menarche mit 19 Jahren. — In der Schule hat sie schlecht gelernt, ist aus dem 6. Schuljahr entlassen. Sie blieb wie ihre Schwester, da sie wegen ihrer Bewegungsstörungen keine Arbeitsstelle fand, im elterlichen Haushalt. — Zur Klärung der Diagnose und weil sie als sittlich gefährdet gilt, wurde sie eingewiesen.

Die mittelgroße, asthenische Patientin zeigt guten Ernährungs- und Kräftezustand. Der körperliche Befund ergibt nichts Pathologisches, ebenso die Urin-, Blut- und Liquoruntersuchung. Bei der Encephalographie war eine nur schlechte Füllung der Ventrikel, aber nichts Pathologisches festzustellen. Es besteht kein Anhalt für eine congenitale Lues.

Neurologische Untersuchung:

Kopf: Der normal konfigurierte Kopf ist aktiv und passiv frei beweglich. Kleine, ziellose Hin- und Herbewegungen, als ob das Gleichgewicht gesucht würde, bestehen fast dauernd. Lidspalten: mittelweit, rechts = links. Licht-

und Convergenzreaktion: rechts = links, ausgiebig. Augenbewegungen: nach allen Richtungen frei. Nystagmus: nicht vorhanden. Cornealring (*Kayser-Fleischer*): nicht vorhanden. Augenhintergrund: ohne Besonderheiten. Trigeminus: sensibel und motorisch nicht gestört. Cornealreflex: positiv, rechts = links. Facialis: linker Mundwinkel hängt eine Spur, doch wird dies durch die Innervation gut ausgeglichen. Geschmack, Geruch, Gehör: nicht gestört. Gaumensegel: wird seitengleich gehoben. Schlucken: nicht gestört. Hypoglossus: Zunge weicht eine Spur nach links ab, langsame Hin- und Herbewegungen. Sprache: gestört; unsaubere, verwaschene Artikulation (nicht so stark wie bei der Schwester).

Rumpf: Bauchmuskeln: ohne Besonderheiten. Bauchdeckenreflexe: vorhanden, rechts = links.

Extremitäten: Tonus: seitengleich, an den Armen und Beinen Spasmus mobilis. Trophik: seitengleiche, gute Entwicklung der Muskeln. Motilität: Lähmungen nicht vorhanden. Reflexe: a) die normalen Reflexe sind gut auslösbar und seitengleich. b) Kloni und pathologische Reflexe sind nicht vorhanden.

Koordination: Finger-Nasen-Versuch: Vorbeizeigen durch unwillkürliche Bewegungen. Knie-Hacken-Versuch: oft ungenau durch unwillkürliche Bewegungen der Beine. Diadochokinese: gestört im Sinne der Pseudoadiadochokinese. Barany: kein deutliches Abweichen, aber durch unwillkürliche Bewegungen unsicher. Romberg: keine Störung. Gang: unbeholfen, schlenkernd durch Dazwischenkommen von unwillkürlichen Bewegungen der Beine.

Sensibilität: für alle Qualitäten intakt.

Bewegungsempfindung der Finger und Zehen: intakt.

Auch bei Margarethe stehen die Bewegungsstörungen im Vordergrund. Die mimische Unruhe, das grimassenhafte Verziehen des Gesichts sind nicht so stark wie bei der Schwester. Meistens werden die Augenbrauen hochgezogen und der Mund offengehalten. Entsprechend den geringeren unwillkürlichen Bewegungen der Zunge und des Mundes, ist die Sprache nicht so sehr gestört, zeigt aber deutlich unsaubere, stoßweise Artikulation. Dagegen sind die Bewegungen an den Gliedmaßen ausgiebiger und ausgeprägter als bei der Schwester. Margarethe versucht die Bewegungen zu verbergen, indem sie die unwillkürlichen in scheinbare Zweckbewegungen umsetzt, sich z. B. am Mund kratzt, die Schulter hochzieht oder mit den Händen das Kleid glättet. In der Ruhe besteht auch hier die typische Haltung der Arme und Hände. Die Finger zeigen in viel stärkerem Maße als bei der Schwester Beugung und Überstreckung, manchmal einzelner Finger, manchmal geht die Bewegung auf den ganzen Arm und Schultergürtel über. An den unteren Extremitäten sieht man außer Beugungen und Überstreckungen der Zehen unwillkürliche Bewegungen im Fuß- und Kniegelenk, sodaß mal die Knie angezogen werden, mal die Füße in Spitzfußstellung gebracht werden und umgekehrt. In der Ruhe sind auch hier die Bewegungen gering, während sie eine deutliche Steigerung erfahren, wenn Margarethe sich beobachtet fühlt, spricht, oder wenn sie für sie schwierige Aufgaben ausführen soll.

Der durch den meist offenstehenden Mund und die hochgezogenen Brauen bedingte blöde Gesichtsausdruck entspricht ihrem deutlich nachweisbaren Schwachsinn. Neben schlechtem Allgemein- und Schulwissen zeigt sich eine geringe Urteilskraft und mangelhafte Auffassungsgabe. — Margarethe ist meist heiterer Stimmung, sie leidet unter ihrer entstellenden Krankheit nicht, ist wie ihre Schwester läppisch, dumm und distanzlos.

Die beiden Schwestern haben seit der Geburt unwillkürliche Bewegungen, die den langsam drehenden, also athetotischen Charakter zeigen und an den für die Athetose charakteristischen Stellen, an den distalen Enden der Extremitäten, im Gesicht und an der Zunge auftreten. Während bei der älteren Schwester die Bewegungsstörung des Gesichts, die Sprach- und Schluckstörung im Vordergrund stehen, sind bei Margarethe die unwillkürlichen Bewegungen an den Extremitäten ausgeprägter. Der normale neurologische Befund, der zwar nur geringe Spasmus mobilis, der deutlich regressive Verlauf, das charakteristische psychische Verhalten und die bei Cäcilie beobachteten Weinkrämpfe ergeben eindeutig die Symptomatologie der Vogtschen Krankheit.

Für eine exogene Entstehung besteht kein Anhalt. Obwohl Cäcilie einen Ikterus neonatorum gehabt hat und zu dieser Zeit die Blut-Liquorschranke noch nicht besteht, also eine Schädigung des Zentralnervensystems möglich wäre, so genügt doch diese Tatsache allein nicht zur Klärung der Erkrankung, haben doch sehr viele Kinder einen Ikterus neonatorum, ohne später eine Athetose zu bekommen. — Die Asphyxie der Margarethe ist als Symptom der Vogtschen Erkrankung aufzufassen. Da auch für congenitale Lues weder im körperlichen und neurologischen Befund noch bei der serologischen Untersuchung ein Anhalt besteht, so ist auch diese Möglichkeit als Ursache der Erkrankung abzulehnen: denn aus den seltenen, oben angeführten Fällen ersieht man, daß die Symptomatologie weit den Rahmen der Athetose überschreitet und außer positiver Wassermannscher Reaktion im Blut und Liquor noch andere für Lues congenita charakteristische Zeichen vorhanden waren. Wenn *Nonne* auch schreibt, daß in nicht wenigen Fällen von sicherer, auf Grund congenitaler Lues zustande gekommener Erkrankung des Nervensystems Wassermannsche Reaktion und Ausflockungsmethoden im Liquor negativ ausfallen und auch für *Meyer* die negative Wassermannsche Reaktion keinen Gegenbeweis bedeutet, so kann man doch nicht einfach die Erkrankung eines Kindes, das auch mit feineren wissenschaftlichen Methoden keine Zeichen für Lues aufweist, auf die Lues der Eltern zurückführen (zumal in diesem Fall eine Lues der Mutter nicht nachgewiesen ist), und besonders wenn die Erkrankung auf luetischer Basis — wie bei der Athetose — an sich schon eine Seltenheit ist.

Diese Schwestern gehören zu den Fällen von Vogtscher Krankheit bei Kindern, deren Eltern (sicher nur der Vater) luetisch erkrankt waren, selbst aber keine Zeichen von luetischer Infektion aufwiesen, die von *Meyer*, *Pfeiffer*, *Bostroem* (Fall 5), *Runge* und *Pfaundler*

beschrieben worden sind. Will man in diesen wenigen Fällen nicht ein zufälliges Zusammentreffen sehen, sondern einen ursächlichen Zusammenhang etwa so, daß die Lues als einzig sichtbaren Ausdruck eine mangelhafte Entwicklung der Basalganglien zur Folge hat, wofür nach *Kehrer* bisher noch nicht der geringste Beweis erbracht ist, so muß immer noch die Frage beantwortet werden, warum elektiv die Stammganglien befallen sind, und man kommt ohne den Pathoklisebegriff (*C. Vogt*) oder die ererbte Anlage zum Status marmoratus nicht aus.

Es handelt sich bei den Schwestern um eine idiopathische Athetose und nach den charakteristischen Symptomen und dem Verlauf um die Vogtsche Krankheit. Bei der Sektion müßte man bei Cäcilie ein stärkeres Befallensein der oralen Partien des Striatum erwarten, während bei Margarethe, bei der die Bewegungsstörungen der Gliedmaßen im Vordergrund stehen, mehr die medianen Teile des Striatum erkrankt sein müßten.

Diese Beobachtungen schließen sich den von *Anton*, *Scholz*, *Vogt*, *Trömner*, *Jule* et *Renault* veröffentlichten Erkrankungen von Geschwistern an Status marmoratus an.

Nach den bisherigen Überlegungen mußten wir es in diesem Geschwisterfall für wahrscheinlich ansehen, daß Erbfaktoren eine entscheidende Rolle spielen, darum wurde die gesamte Sippe von den Großeltern väterlicherseits und mütterlicherseits ab untersucht. Zumal nur wenige Sippenuntersuchungen bei Athetose double bekannt sind, interessierte auch die Beantwortung der Frage, ob noch andere Erkrankungen gehäuft auftreten und ob es sich um eine erbbiologisch vollwertige oder gar minderwertige Sippe handelt.

64 Personen wurden untersucht (in der Sippentafel und im Text durch ein + gekennzeichnet). Die Untersuchungsergebnisse wurden durch jeweilige Angaben des Gesundheitsamtes, des Lehrers, des Geistlichen, der Arbeitgeber und Nachbarn und durch Krankengeschichten ergänzt. Über die Sippenangehörigen, die nicht untersucht werden konnten, wurden verwertbare Erkundigungen eingezogen.

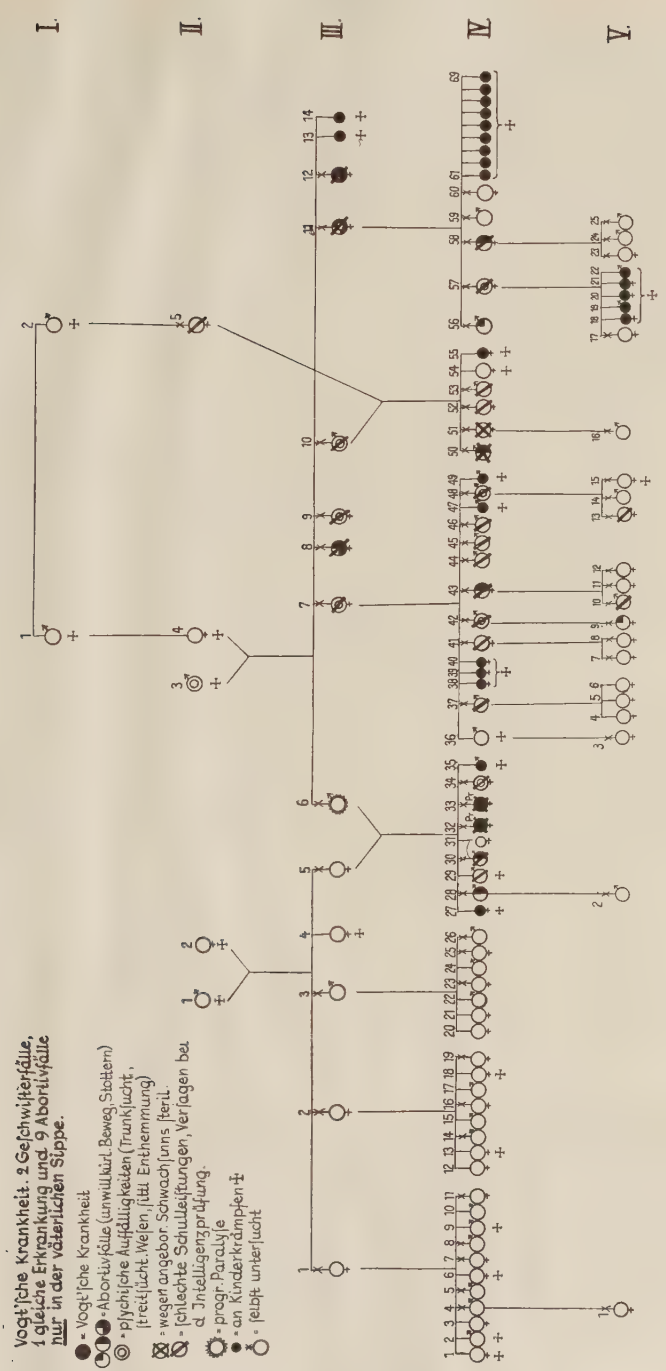
Sippe:

† III. 5: Mutter der Probanden (siehe oben), unauffällig.

† III. 6: Vater der Probanden (siehe oben), Paralyse, angeblich unauffällig bis zu seiner Erkrankung.

Geschwister der Probanden:

IV. 27: K. S.: Mit 6 Wochen an Krämpfen gestorben.


I.
II.
III.
IV.
V.
Vogt'sche Krankheit. 2 Geschwisterfälle, 1 gleiche Erkrankung und 9 Abortivfälle nur in der väterlichen Sippe.
= Vogt'sche Krankheit
= Abortivfälle (unwillkürl. Beweg, Stottern)
= psychische Auffälligkeiten (Trunksucht, streitsücht. Wesen, sittl. Entnemmung)
= wegen angebor. Schwachsinns steril.
= schlechte Schulleistungen, Versagen bei d. Intelligenzprüfung.
= progr. Paralyse
= an Kinderkrämpfen
= selbst untersucht

IV. 35: H. S.: Mit 4 Monaten an Krämpfen gestorben. Nach Angaben der Mutter sollen sie sich bis zum Auftreten der Krankheit normal entwickelt haben; an Haltung und Bewegung ist ihr nichts Besonderes aufgefallen.
+ IV. 28: M. S.: Briefträger, zeigt normale Entwicklung und gute Schulleistung. Beim Sprechen, besonders bei psychischer Erregung fällt eine dauernde Unruhe in der mimischen Muskulatur des Gesichtes auf, die wie ein Wogen einzelner Muskelteile aussieht, aber meist zu keinem eigentlichen Bewegungseffekt führt, denn nur manchmal wird die Oberlippe etwas gehoben. Sprache, Gang und Einzelbewegungen bieten nichts Auffälliges. Keine Intelligenzstörung. M. macht den Eindruck eines ernsten Menschen. Er ist mit einer gesunden Frau verheiratet und hat einen 4jährigen Sohn (V. 2), der zur normalen Zeit Sprechen und Laufen gelernt hat und keinen Anhalt für Bewegungs- und Sprachstörungen bietet.

IV. 29: R. S.: Mit 17 Jahren verunglückt. Er soll an keinen unwillkürlichen Bewegungen oder Sprachstörungen gelitten haben. In der Schule blieb er zweimal sitzen.

+ IV. 30: J. S., dessen Zwillingsbruder (IV, 31) tot geboren wurde, zeigt in seiner Entwicklung nichts Auffälliges. Außer einer Mittelohreiterung mit 15 Jahren ist er nie ernstlich krank gewesen. In der Schule blieb er zweimal sitzen, war dann vorübergehend in der kaufmännischen Lehre und arbeitet jetzt als ungelernter Arbeiter (Brikettverlader) auf der Grube. — Außer einer peripheren Facialisparese rechts (Restzustand der Mittelohreiterung), sieht man besonders bei affektiver Erregung starke periorale Unruhe bis zur klonischen Bewegung in der linken Oberlippe. Die Sprache ist artikulatorisch frei. Im Gang und in der Gesamtmotorik keine Auffälligkeiten. J. ist psychisch unauffällig und trotz der schlechten Schulzeugnisse nicht debil.

+ IV. 32: Cäcilie (siehe oben), Vogtsche Krankheit.

+ IV. 33: Margarethe (siehe oben), Vogtsche Krankheit.

+ IV. 34: M. S.: Hausgehilfin, hat sich nach Angaben der Mutter regelrecht entwickelt. In der Schule blieb sie zweimal sitzen, ist nach Aussagen ihres Arbeitgebers nicht zuverlässig und für selbständige Arbeiten ungeeignet, „da sie nicht nachdenken könne". Sie wird, wie ihre Schwestern, als sittlich gefährdet geschildert. M. bietet körperlich und neurologisch nichts Pathologisches und ist in Artikulation, Gang und Bewegung unauffällig.

Väterliche Sippe:

II. 3: Der Großvater R. S. ist mit 64 Jahren an Lungenentzündung gestorben. Er war starker Trinker und wird als streitsüchtig und gewalttätig geschildert. Auffällige Bewegungen im Gesicht oder an den Händen, Gang- oder Sprachstörungen wurden nicht beobachtet.

II. 4: Die Großmutter K. S. soll im Wesen unauffällig gewesen sein. Besonderheiten in den Bewegungen oder der Artikulation sind nicht bekannt. Sie starb mit 62 Jahren an Krebs.

Geschwister des Vaters und deren Nachkommen:

III. 13 u. III. 14: klein an Krämpfen gestorben.

+ III. 7: B. P.: Hausfrau, körperlich und neurologisch ohne Besonderheiten, ist, wie die Intelligenzprüfung ergibt, schwachsinnig. Sprache, Gang und Mimik unauffällig. Ein voreheliches Kind ist von einem Mann, dessen Namen sie nicht kennt, da sie ihn nur einmal gesehen hat.

IV. 36: Dieser Sohn J. S. ist mit 30 Jahren an Tuberkulose gestorben. Er soll sich als Kind normal entwickelt haben. Auffälligkeiten im Wesen und in der Bewegung sind nicht beobachtet worden.

+ V. 3: Dessen 17jährige Tochter M. S. ist psychisch, intellektuell und in der Gesamtmotorik unauffällig.

IV. 38—40, 47, 49: Von den 13 ehelichen Kindern der B. S. sind 5 im Alter von 1—12 Monaten an Krämpfen gestorben. Die jetzt noch lebenden Kinder werden vom Ortsgeistlichen, der ihre ganze Entwicklung verfolgen konnte, als asoziale, haltlose Menschen geschildert.

+ IV. 37: J. P.: Waldarbeiter, in der Schule oft sitzen geblieben und deutlich schwachsinnig. Er selbst und seine 3 Töchter (V. 4—6) sind körperlich und neurologisch ohne Besonderheiten und bieten keinen Anhalt für Sprach- und Bewegungsstörungen.

+ IV. 41: M. F.: Hausfrau, schwachsinnig, neurologisch ohne Besonderheiten. In Motorik und Sprache unauffällig wie ihre 2 gesunden Kinder (+ V. 7, 8).

+ IV. 42: J. P.: Fabrikarbeiter, schlechte Schulleistungen. Außer Versteifung im linken Unterarm nach Unfall körperlich und neurologisch ohne Besonderheiten. Wird von verschiedenen Seiten als streitsüchtiger Trinker geschildert.

+ V. 9: Dessen jetzt 12jährige Tochter M. soll als Kind sehr zappelig und unruhig gewesen sein. Nach einem Krankenblatt der Kinderklinik über das damals dreijährige Mädchen, zeigte sie „auffällig nervöses Gebaren". M. ist noch jetzt sehr lebhaft, bietet aber in Sprache und Einzelbewegungen nichts Besonderes.

+ IV. 43: G. W.: Hausfrau, hat sich als Kind normal entwickelt, ist nie ernstlich krank gewesen, nur einmal kurzer Krankenhausaufenthalt nach Frühgeburt. In der Schule zweimal sitzen geblieben. Körperlich und neurologisch nichts Krankhaftes. Beim Sprechen, besonders bei affektiver Erregung, fällt eine Muskelunruhe im Gesicht auf, die sich besonders durch Kontraktionen im Muskulus orbicularis oculi äußert, die zum Blinzeln führen. G. glaubt diese Bewegungen immer zu haben, wenn sie aufgeregt ist. Einzelbewegungen, Gang und Sprache bieten nichts von der Norm Abweichendes.

+ V. 10—12: Ihre drei Kinder sind in Entwicklung, Sprache und Motorik unauffällig. Der Sohn (10 Jahre) ist schon zweimal sitzen geblieben.

+ IV. 44: M. P.: Ackergehilfe, aus dem 4. Schuljahr entlassen, schwachsinnig, sonst unauffällig.

+ IV. 45: B. P.: Fabrikarbeiter, ist außer starker Myopie körperlich und neurologisch und in der Moterik und Sprache unauffällig. In der Schule zweimal sitzen geblieben.

+ IV 46: R. P.: Fabrikarbeiter, zweimal sitzen geblieben, schwachsinnig, Versagen bei einfachen Rechenaufgaben und Unterschiedsfragen, ist in Entwicklung, Sprache, Mimik, Gang unauffällig.

+ IV. 48: J. P.: Gelegenheitsarbeiter, schwachsinnig, starker Trinker, wegen zänkischer und streitsüchtiger Veranlagung oft in Schlägereien verwickelt. Körperlich, neurologisch, in Sprache und Gesamtmotorik unauffällig.

V. 15: Von seinen drei Kindern ist eine Tochter mit 2 Jahren an fieberhafter Erkrankung gestorben. Die älteste (+ V. 13) hat schon im ersten Schuljahr versagt, ist aber sonst wie ihr dreijähriger Bruder (+ V. 14) unauffällig.

+ III. 8: Die Schwester des Vaters, O. Sch., Hausfrau, hat sich als Kind normal entwickelt, ist angeblich immer gesund gewesen. Bei ihr bestehen unwillkürliche Bewegungen des Kopfes und der Schulter. Der Kopf wird dauernd langsam nach rechts gedreht, dabei etwas nach hinten geneigt, mit gleichzeitigem Heben und Vorschieben der Schulter. Sie kann diese unwillkürlichen

Bewegungen fast ganz unterdrücken, indem sie das Kinn fest in die Hand stützt. Nach dieser Bewegungsstörung gefragt, wird sie erregt und leugnet sie ab. Nach übereinstimmenden Angaben eines Schwagers und einer Schulfreundin hat diese Bewegungsstörung von Kind an bestanden und ist früher ausgeprägter gewesen. Bei affektiver Erregung und bei körperlicher Bewegung, z. B. beim Tanzen, sei dieses Zucken so stark geworden, daß man es ihr häufig nachgemacht habe. Das ganze Verhalten der O. läßt vermuten, daß sie darum energisch leugnet und bewußt falsche Angaben macht, da sie irgendwelche Nachteile befürchtet, z. B. Sterilisationsantrag, wie aus ihren Äußerungen, die sich auf schon sterilisierte Personen ihrer Sippe beziehen, zu ersehen ist. Sprache und Gang sind unauffällig. Es besteht deutlicher Schwachsinn.

+ III. 9: Die Schwester des Vaters, G. P., ist Prostituierte, in Sprache und Bewegung unauffällig, deutlich schwachsinnig.

+ III. 10: Der Bruder des Vaters, J. S., hat die Base (II. 5) seiner Mutter geheiratet. Er ist starker Trinker, schwachsinnig. In Sprache und Bewegung unauffällig.

I. 2: Sein Schwiegervater und gleichzeitiger Großonkel ist in hohem Alter gestorben und soll wie dessen Bruder, sein Großvater (Urgroßvater der Probanden) im Wesen und in der Gesamtmotorik unauffällig gewesen sein.

+ II. 5: Seine Frau ist außer deutlichem Schwachsinn unauffällig.

+ IV. 50: R. S.: Ackergehilfe, ist wegen angeborenen Schwachsinns sterilisiert. Außer der pithekoiden Haltung und dem schwerfälligen, unbeholfenen Gang, fällt das starke Stottern mit Mitbewegungen im Gesicht auf. Nach Angaben des Arbeitgebers bestehen Stottern und Mitbewegung nur bei Erregung. Einzelne Fingerbewegungen werden ungeschickt ausgeführt. An den Extremitäten bestehen keine unwillkürlichen Bewegungen.

+ IV. 51: A. B.: Hausfrau, wegen angeborenen Schwachsinns sterilisiert, sonst unauffällig.

+ V. 16: Ihr 2 Jahre alter Sohn bietet in Entwicklung, Sprache und Motorik nichts Krankhaftes.

+ IV. 52: B. S.: Hausgehilfin, schwachsinnig, sonst unauffällig.

+ IV. 53: J. S.: ungelernter Arbeiter, schwachsinnig, in Sprache und Gesamtmotorik unauffällig.

IV. 54: K. S.: mit 12 Jahren an Tuberkulose gestorben, soll an keiner Sprach- und Bewegungsstörung gelitten haben.

IV. 55: T. S.: klein an Krämpfen gestorben.

+ III. 11: Die Schwester des Vaters, M. F., soll zur rechten Zeit laufen und sprechen gelernt haben, ist deutlich schwachsinnig. Außer Cancroid an der linken Schläfe bietet sie körperlich und neurologisch nichts Krankhaftes. Angeblich ist sie immer sehr nervös gewesen. Beim Sprechen und bei psychischer Erregung besteht deutliche Unruhe der mimischen Muskulatur des Gesichts: mal wird der Mund leicht verzogen, mal die Stirn in Falten gelegt, mal die Augen zugekniffen. M. kann die unwillkürlichen Bewegungen geschickt verdecken, indem sie mit der Hand am Mund und an der Wange kratzt, worauf auch oft die Bewegungen aufhören. Auf diese Bewegungen aufmerksam gemacht, sagt sie, sie seien ihr völlig unbekannt. Eine Schulkameradin aus ihrer Heimat gibt ungefragt an, daß M. als Kind häufig Grimassen geschnitten habe und, wenn die andern Schüler es ihr nachgemacht hätten, seien diese Bewegungen stärker geworden. Nach der Schulzeit soll das Grimassieren nur noch aufgetreten sein, wenn sie sich geärgert habe. Wahrscheinlich leugnet M. aus denselben Motiven wie ihre Schwester O. diese

unwillkürlichen Bewegungen. In Sprache, Gang und übrigen Bewegungen besteht nichts Auffälliges.

IV. 61—69: Von ihren 14 Kindern sind 9 früh an Krämpfen gestorben.

+ IV. 56: Ihr vorehelicher Sohn R. S., dessen Vater unbekannt ist, soll nach Angaben seiner Frau bei Ärger und Aufregungen im Gesicht zucken. Bei der Untersuchung waren keine unwillkürlichen Bewegungen zu beobachten.

+ IV. 57: K. Z.: Putzfrau, deutlich schwachsinnig, sexuell hemmungslos, ist wegen mehrfachen Ehebruchs geschieden. Sie bietet in Sprache und Motorik nichts Auffälliges.

V. 18—22: Von ihren 6 Kindern sind 5 klein an Krämpfen gestorben.

+ V. 17: Ihre Tochter M. Z. ist unauffällig.

+ IV. 58: M. L.: Hausfrau, schwachsinnig. Körperlich und neurologisch ohne Besonderheiten. Beim Sprechen und bei Erregung sieht man wogende Unruhe in einzelnen Muskelteilen der linken Oberlippe, die manchmal zu leichtem Verziehen des linken Mundwinkels führt. Gang, Sprache, Bewegung unauffällig.

+ V. 23—25: Ihre drei Kinder sind in Entwicklung, Sprache und Motorik unauffällig.

+ IV. 59: W. F.: Arbeiter, intellektuell, im Wesen und in der Motorik unauffällig.

+ IV. 60: A. K.: Hausfrau, in Sprache und Gesamtmotorik unauffällig.

+ III. 12: Die Schwester des Vaters S. S. wurde von den Probanden als idiotisch geschildert. Die Untersuchung ergab, daß sie seit frühester Kindheit an Vogt'scher Krankheit leidet. — Die Geburt soll rechtzeitig und normal gewesen sein, wohl habe sich die Mutter während der Gravidität mal „versehen". Gleich nach der Geburt ist die Steifheit der Arme und Beine aufgefallen. Erst mit 5 Jahren lernte S. gehen und sprechen. Während sie selbst alles gut versteht, können nur die nächsten Angehörigen ihre unverständliche Sprache deuten. Da sie nie zur Schule gegangen ist, hat sie weder Lesen noch Schreiben gelernt. Sie ist nie ernstlich krank gewesen, hat als Kind auch keine Krämpfe gehabt. Die Erkrankung hat sich bedeutend gebessert, was besonders am Gang bemerkt wurde, denn, während sie als Kind oft gefallen ist und meistens nur auf dem Boden herumkroch, kann sie jetzt schnell und sicher gehen.

Die jetzt 43 jährige bietet bei der körperlichen Untersuchung nichts Pathologisches. — Der Kopf ist in fast beständiger Unruhe und wird langsam hin- und hergedreht mit dauernder Unruhe in der mimischen Muskulatur. Der Mund wird mal fest geschlossen, mal nach allen Seiten, am häufigsten nach links verzogen, dann wieder schnauzenförmig vorgeschoben. Die Augen werden mal zugekniffen, dann wieder weit aufgerissen unter gleichzeitigem Hochziehen der Augenbrauen. — Die Sprache ist fast ganz unverständlich durch die unwillkürlichen Bewegungen des Mundes und der Zunge. Oft werden nur grunzende Laute ausgestoßen. — Der Oberkörper wird nach vorne geneigt gehalten, wobei die im Ellbogengelenk gebeugten Arme fest an den Körper gepreßt werden. Die Finger sind meist zur Faust eingeschlagen. Bei psychischer Erregung und als Mitbewegung sieht man vereinzelte Athetosebewegungen der Finger, am häufigsten am Daumen, der stark überextendiert wird. Die Zehen werden abwechselnd stark flektiert, meistens 2.—5. gleichzeitig, während die Großzehe allein überstreckt wird, oder alle Zehen werden stark überstreckt, wobei die Sehnen der Extensoren deutlich hervorspringen. Der Gang ist breitbeinig schwankend, wobei die Hacken stampfend aufgesetzt werden und die gebeugten Arme flügelartig mitgehen. Während in der Ruhe nur die

typische Haltung und leichtes Verziehen im Gesicht und vereinzelte Dorsalflexion der Großzehe auffallen, tritt bei Ausführen von Aufgaben, beim Gehen und Sprechen eine deutliche Steigerung auf. Diadochokinese und einzelne Fingerbewegungen, z. B. Schuhe zuknöpfen, sind unmöglich. Bei Finger-Nasen- und Knie-Hacken-Versuch deutliches Vorbeizeigen durch Dazwischenkommen von unwillkürlichen Bewegungen. Die normalen Reflexe sind seitengleich und gut auslösbar. Pathologische Reflexe sind nicht vorhanden. Sensibilität (Nadel) ist überall gut erhalten. Der Tonus ist deutlich erhöht, in den Beinen mehr als in den Armen; wenn keine unwillkürlichen Bewegungen vorhanden sind, besteht Hypotonie (also Spasmus mobilis). Im Gegensatz zu der schweren Erkrankung steht die ständig heitere, zufriedene Stimmung. Zu dem idiotischen Gesichtsausdruck paßt die erhebliche Intelligenzstörung, die noch dadurch stärker imponiert, als sie objektiv ist, weil sie weder lesen noch schreiben kann.

Mütterliche Sippe:

II. 1: Großvater mit 74 Jahren an Karzinom gestorben. Wesen, Sprache und Motorik unauffällig.

II. 2: Großmutter mit 74 Jahren an Karzinom gestorben, unauffällig.

III. 4: Von den vier Geschwistern der Mutter ist eine Schwester mit 9 Jahren an Tuberkulose gestorben. Soll im Wesen, Sprache und Motorik nichts Auffälliges gezeigt haben.

+ III. 1: G. F.: Hausfrau, in Sprache, Entwicklung und Gesamtmotorik unauffällig. Nicht schwachsinnig.

IV. 1, 6, 9: 3 Kinder sind klein gestorben. Ein 3jähriger Sohn (IV. 2.): an Diphterie gestorben.

IV. 3: K. F.: Hausgehilfin, gesund, psychisch, intellektuell und in der Gesamtmotorik unauffällig.

+ IV. 4: P. F.: Landarbeiter, unauffällig, ebenso dessen 5 jähriges Kind (+ V. 1.).

+ IV. 5: M. F.: Chauffeur, unauffällig.

+ IV. 7: A. F.: Im Haushalt der Mutter, unauffällig.

+ IV. 8: G. F.: Landarbeiter, unauffällig.

IV. 10.: J. F.: Soldat, unauffällig.

+ IV. 11.: M. F.: Im Haushalt der Mutter, unauffällig.

+ III. 2: Die Schwester der Mutter M. F., Bauersfrau, ist intellektuell, psychisch und in der Gesamtmotorik unauffällig.

IV. 12: K. K.: Hausfrau, unauffällig, hat Ehestandsdarlehn erhalten.

IV. 13: A. F.: Mit 2 Jahren an Lungenentzündung gestorben.

+ IV. 14: P. E.: Jungbauer, unauffällig.

IV. 15: M. F.: Fabrikarbeiter, unauffällig.

+ IV. 16: K. F.: im Haushalt der Eltern, unauffällig.

IV. 17: J. F.: Soldat, unauffällig.

IV. 18: M. F.: Mit 6 Monaten an Brechdurchfall gestorben.

+ IV. 19: M. F.: Im Haushalt der Mutter, unauffällig.

+ III. 3: Bruder der Mutter, M. F., Anstreicher, unauffällig.

IV. 20: K. St.: Hausfrau, unauffällig, hat Ehestandsdarlehn erhalten.

IV. 21: Kl. W.: unauffällig, hat Ehestandsdarlehn erhalten.

IV. 22: M. S.: Im Arbeitsdienst, unauffällig.

+ IV. 23: K. S. Hausgehilfin, unauffällig.

IV. 24: M. S.: Fabrikarbeiter, unauffällig.

+ IV. 25: B. S. Hausgehilfin, unauffällig.

+ IV. 26: P. S.: Schüler, unauffällig.

Aus der Sippenuntersuchung ergibt sich eindeutig die Erblichkeit der Erkrankung der beiden Schwestern. Die Tante S. S. (III. 12.) leidet an typischer Vogtscher Krankheit. Die Tante O. S. (III. 8) hat unwillkürliche Bewegungen des Kopfes und der Schulter (intermittierendes Caput obstipum) und die Tante M. F. (III. 11) zeigt unwillkürliche Bewegungen des Gesichtes. In beiden Fällen war die Erkrankung früher ausgeprägter. Beide haben gelernt, mit kleinen Hilfsmitteln im Sinne des Wartenbergschen Gegendruckphänomens ihre Bewegungsstörungen zu unterdrücken, eine Beobachtung, die schon dem ersten Beschreiber der Athetosebewegungen *Hammond* an einem seiner Patienten auffiel und die für die Athetose ganz charakteristisch ist. Die Brüder der Probanden (IV. 28 und 30) haben bei psychischer Erregung Muskelwogen im Gesicht. Zwei Basen (IV. 43 und 58) zeigen unwillkürliche Muskelbewegungen perioral und im Orbicularis oculi. Ein Vetter (IV. 50) ist Stotterer mit Mitbewegungen im Gesicht und typisch athetotischer Körperhaltung. Von einem anderen Vetter (IV. 56) wird behauptet, daß er bei Erregung im Gesicht zucke. Das Kind einer Base (V. 9) wird als besonders zappelig geschildert. Es besteht durchaus die Möglichkeit, daß in der Familie, besonders der Ascendenz, noch weitere Erkrankungen vorgekommen sind; denn wenn auch jetzt angegeben wird, daß die Verstorbenen unauffällig waren, so muß bei Verwertung dieser Angaben berücksichtigt werden, daß dem ungeschulten Beobachter nur stärkere Bewegungs- und Sprachstörungen auffallen und im Gedächtnis haften bleiben.

Wie *Foerster* das Caput obstipum, das Stottern mit Mitbewegungen und die unwillkürlichen Muskelbewegungen (Tic, Myoklonie) als Bausteine des athetotischen Muskelspieles auffaßt und sie als Ausdruck einer fein lokalisierten Schädigung des Striatum oder als Restzustand einer früher allgemeineren Athetose erklärt, müssen diese unwillkürlichen Bewegungen von Sippenangehörigen von deutlich an Athetose Erkrankten als formes frustus aufgefaßt werden, während die Bewegungsstörung der Tanten O. S. (III. 8) und M. F. (III. 11) nach dem charakteristischen Verlauf als deutlich gebesserte Fälle von Status marmoratus gedeutet werden können. Der Beweis, daß es sich um organische Schäden handelt und nicht um reine Angewohnheiten, ist natürlich schwer, aber wollte man auch letzteres annehmen, so ist es in dieser Sippe auch von Bedeutung, denn auch für psychische unwillkürliche Muskelzuckungen (Tic) nimmt *Foerster* eine erbliche Minderwertigkeit des Striatum an.

Die Ursache dafür, daß in diesen Fällen die Erkrankung nicht voll ausgebrochen ist, liegt darin, daß die Erbanlage für Status marmoratus nach der Vogtschen Schule ein schwaches Gen mit geringer Penetranz ist, wobei ein bestimmtes Erbmilieu oder eine korrelative Erbanlage die Erkrankung nicht voll zum Ausbruch kommen läßt. Vielleicht müssen auch bestimmte äußere Einflüsse (Infektionskrankheiten, Ernährungsstörungen oder psychische Faktoren, auf die extrapyramidale Erkrankungen besonders leicht anzusprechen scheinen) die minderwertige Erbanlage, die ja vorhanden sein kann, ohne in Erscheinung zu treten, zum Ausbruch bringen. Daß die Manifestation der Erkrankung beim weiblichen Geschlecht erleichtert ist, was nach dem häufigen Befallensein der Frauen und Mädchen in den Fällen der Literatur und auch in dieser Sippe angenommen werden kann, ist vielleicht möglich.

Für den von *Curtius* angenommenen rezessiven Erbgang bietet diese Sippe keinen Anhalt. Die einzige Verwandtenehe (III. 10 mit II. 5) ergibt weder ein gehäuftes Auftreten noch eine deutlichere Ausprägung des Krankheitsbildes. Dagegen zeigen die Ergebnisse unserer Sippenuntersuchung volle Übereinstimmung mit den Untersuchungen von *Patzig*, der in der Sippe eines an Status marmoratus leidenden Mädchens zwei gleiche Erkrankungen und 11 leichtere Bewegungsstörungen fand. Während in *Patzigs* Arbeit eine Belastung auch von der mütterlichen Seite her nicht auszuschließen ist, zeigt unsere Beobachtung dominante Vererbung allein in der väterlichen Sippe. Auch das gehäufte Auftreten von leichteren unwillkürlichen Bewegungen neben deutlich ausgeprägten Erkrankungsfällen in der väterlichen Verwandtschaft bestätigt die Annahme von *Patzig*, daß diese Erkrankung durch ein schwaches Gen mit wechselnder Penetranz und variabler Expressivität dominant vererbt wird.

Neben den striären Störungen wurden psychische Auffälligkeiten wie sittliche Entgleisungen und Hemmungslosigkeiten (III. 9, 7, 11; IV. 57, 32, 33, 34), Trunksucht und streitsüchtiges Wesen (II. 3; III. 10; IV. 42, 48) sowie gehäufte Sterblichkeit an Kinderkrämpfen beobachtet. Diese Auffälligkeiten können, da sie nicht in einem einzelnen Zweig der Sippe auftreten, nicht durch Hereinkommen fremder Belastung durch Einheirat erklärt werden. Da sie, wie die Belastung mit Status marmoratus, gleichmäßig in der gesamten väterlichen Sippe nachzuweisen sind, liegt die Annahme innerer Zusammenhänge mit der Anlage zur Vogtschen Krankheit sehr nahe. Daß diese Vermutung nicht ganz unbegründet ist, beweist die Tatsache, daß in

Huntington-Sippen (also auch einer extrapyramidalen Erkrankung) die gleichen Auffälligkeiten oft beobachtet worden sind. Weiter beschreibt *Patzig* das Vorkommen von herrischem, aufbrausendem, unverträglichem Wesen in einer Sippe, die mit Status dysmyelinisatus belastet ist, wobei er offen läßt, inwieweit dieser Charakterzug mit der Erbanlage zum Status dysmyelinisatus zusammenhängt. Da nichts Sicheres über den Einfluß der zentralen Ganglien auf die psychischen Vorgänge bekannt ist, bleibt es nur eine Vermutung, daß das gleiche Gen, das den Status marmoratus bedingt, auch auf die psychischen Eigenschaften im Sinne einer Enthemmung und Entgleisung wirkt.

Ein weiterer deutlicher Unterschied zwischen der mütterlichen und väterlichen Sippe besteht darin, daß erstere frei von Bewegungsstörungen und psychischen Auffälligkeiten ist, in der väterlichen Sippe dagegen Schwachsinn gehäuft auftritt. Man findet, von geringen Ausnahmen abgesehen, niemanden, der den Durchschnittsanforderungen einer Volksschule genügt hätte. Auch diese Belastung ist nicht ohne weiteres durch Einheirat zu erklären, vielmehr könnten auch hier Zusammenhänge mit der Erbanlage zum Status marmoratus bestehen. Gerade weil, wie oben ausgeführt, der Status marmoratus allein keinen Schwachsinn hervorruft, sondern nur in schweren Fällen die Patienten an der Schulung und Ausbildung ihrer geistigen Fähigkeiten hindern kann, fällt das gehäufte Auftreten von Schwachsinn mit Status marmoratus auf. Nach den Arbeiten von *Bostroem*, *Homburger* und *Jakob* findet man besonders in den Kreisen des angeborenen Schwachsinns leicht ausgeprägte Bewegungsstörungen. Es muß offen bleiben, ob es sich hier um verschiedene Genmutationen handelt, die eine Mißbildung des Striatum (Status marmoratus) und des Großhirns (als welche man den Schwachsinn wohl auffassen darf) bedingen, die aber unter bestimmten Voraussetzungen wegen der angenommenen geringen Penetranz der Anlage zum Status marmoratus im somatischen Bild allein den Schwachsinn hervorrufen. Eine andere Erklärung wäre die, daß es sich um zwei getrennte Anlagen handelt, die aber, wenn sie zusammen auftreten, sich im Sinne eines bestimmten Erbmilieus beeinflussen, indem der Schwachsinn die Expressivität der Anlage zum Status marmoratus begünstigt, etwa so, daß ein minderwertiges Gehirn weniger die Herrschaft über die Zentralganglien zu behaupten vermag als ein vollentwickeltes.

Zusammenfassung

Nach einem geschichtlichen Überblick über die Entwicklung der Athetose wurde näher auf die Vogtsche Krankheit eingegangen und eine Zusammenstellung aller in der zugänglichen Literatur beschriebener Fälle, die zu dieser Untergruppe der Athetose gehören, gegeben. Es wurde dann eine der nicht häufigen Erkrankungen von Geschwistern an Status marmoratus beschrieben. Die nach den verschiedenen Erwägungen gewonnene Vermutung, daß erbliche Faktoren eine entscheidende Rolle spielen, ließ sich durch eine umfassende Sippenuntersuchung zur Gewißheit erhärten. Außer einer gleichen Erkrankung fanden sich in der väterlichen Sippe neun Fälle mit mehr oder weniger ausgeprägten unwillkürlichen Bewegungen. Die Sippenuntersuchung bestätigt die Annahme *Patzigs*, daß die Erkrankung durch ein schwaches Gen mit wechselnder Penetranz und variabler Expressivität dominant vererbt wird. Zu der erblichen minderwertigen Anlage der Zentralganglien treten noch weitere im Sinne einer allgemeinen Minderwertigkeit des Zentralnervensystems zu deutende Erkrankungen hinzu, wobei offen bleiben muß, in wieweit das Auftreten derselben durch den Status marmoratus bedingt ist.

Das Ergebnis der Sippenuntersuchung zeigt eine erbbiologisch minderwertige Sippe und rechtfertigt die Forderung von *Curtius*, daß an Athetose Leidende an der Fortpflanzung zu hindern sind.

Schrifttumverzeichnis

Adsersen, Ref. Zb. Nervenhk. 1887 S. 406. — *Allbut*, Schmidts Jb. 154 S. 24 (1872). — *Ammossow*, Ref. Zbl. Neur. 49 S. 178 (1928). — *Anton*, Jb. Psychiatr. 14 S. 141 (1896).

Barré, zit. n. Wartenberg. — *Benedek* u. *Csörsz*, Dtsch. Z. Nervenhk. 78 S. 15 (1923). — *Berger*, *A.*, Zb. Nervenhk. 1904 S. 425. — *Berger*, *O.*, Berl. klin. Wschr. 1877 Nr. 14. — *Ders.*, Eulenburgs Realencyklopädie. — *Bernhardt*, Berl. klin. Wschr. 1875 Nr. 36. Virchows Arch. 76 1875. Dtsch. med. Wschr. 1876 Nr. 48. Schmidts Jb. 175 S. 241 (1877). — *Beyer*, Inaug.-Dissert. Breslau 1878. — *Bibber* van, Ref. Schmidts Jb. 176 S. 298 (1877). — *Bielschowsky*, J. Psychol. u. Neur. 24 S. 48 (1918); 25 S. 1 (1920); 27 S. 233 (1922); 31 S. 125 (1925). — *Birkenstaedt*, zit. n. Wartenberg. — *Björnström*, Ref. Schmidts Jb. 175 S. 211 (1877). — *Blocq*, Zb. Nervenhk. 1894 S. 312. — *Blocq et Blin*, Ref. Neur. Zbl. 7 S. 496 (1888). — *Bostroem*, Der amyostatische Symptomenkomplex. Monograph. Neur. 1922 H. 33. Arch. Psychiatr. 75 S. 1 (1925). Mschr. Kinderhk. 1927. Klin. Wschr. 1931 Nr. 1. — *Bourneville*, Ref. Schmidts Jb. 1881 S. 193. Anhang der klinischen Vorlesungen über Krankheiten des Nervensystems von Charcot. — *Bonhoeffer*, Mschr. Psychiatr. 1 S. 6 (1897); 10 S. 383 (1901). — *Brissaud et Hallion*, Ref. Neur. Zbl. 12 S. 692 (1893). — *Brousse*, Ref. Zb. Nervenhk. 1880 S. 23.

Case, zit. nach Josephy. — *Charcot*, Vorlesungen über Krankheiten des Nervensystems 1866. — *Cohn*, Arch. Psychiatr. 35 S. 362 (1902). — *Collins*, Ref. Zb. Nervenhk. 1896 S. 392. — *Cross*, Ref. Schmidts Jb. 176 S. 298 (1877). — *Curtius*, Die organischen und funktionellen Erbkrankheiten des Nervensystems. Enke-Stuttgart (1935).

Dreschfeld, Ref. Schmidts Jb. 189 S. 193 (1881).

Economo-Karplus, Arch. Psychiatr. 46 S. 275 (1909). — *Eichhorst*, Virchows Arch. 137 S. 100 (1894). — *Eisenlohr*, Neur. Zbl. 15 S. 845 (1896). — *Erb*, Arch. Psychiatr. 10 S. 277 (1879). — *Eulenburg*, Hdb. d. spez. Pathol. u. Therap. (Ziemssen) Bd. 12 (1875). — *Ewald*, Dtsch. Arch. klin. Med. 20 S. 510 (1877).

Fernandez, Ref. Zbl. Neur. 35 S. 335 (1924). — *Filimonoff*, Z. Neur. 78 S. 197 (1922). — *Fischer, O.*, Mschr. f. Psychiatr. 25 S. 404 (1909). Z. Neur. 7 S. 463 (1911). — *Fisher*, Ref. Schmidts Jb. 189 S. 193 (1881). — *Flatau*, Neur. Zbl. 36 S. 568 (1917). — *Foerster*, Berl. klin. Mschr. 1913 Nr. 26 und 27. Z. Neur. 73 S. 1 (1921). — *Forster*, Zbl. Neur. 25 S. 230 (1921). — *Freud*, Infantile Zerebrallähmung: Nothnagels spez. Path. u. Therap. Bd. 9 (1897). — *Freund*, zit. n. Wartenberg. — *Freund* u. *C. Vogt*, J. Psychol. u. Neur. 18 S. 489 (1912). — *Fuchs*, Neur. Zbl. 24 S. 667 (1905).

Gairdner, Ref. Schmidts Jb. 1877 S. 241. — *Girard*, Ref. Schmidts Jb. 189 S. 193 (1881). — *Gnauck*, Arch. Psychiatr. 9 S. 300 (1879). Zbl. Nervenhk. 1891 S. 343. — *Goldstein*, Inaug.-Diss. Berlin 1878. — *Goldstein* u. *Börnstein*, Dtsch. Z. Nervenhk. 84 S. 234 (1925). — *Gowers*, Ref. Schmidts Jb. 189 S. 193 (1881). — *Greidenberg*, Neur. Zbl. 2 S. 37 (1883). — *Guillain*, zit. n. Wartenberg. — *Guttmann*, Hdb. d. Neurol. (Bumke-Foerster) 1936 Bd. 7 S. 342.

Haenel, Dtsch. Z. Nervenhk. 21 S. 28 (1901). — *Halban-Infeld*, zit. n. Wartenberg. — *Hallervorden*, Die extrapyramidalen Erkrankungen Bumkes Hdb. d. Geisteskrankh. Bd. 11 S. 7 (1930). Zbl. Neur. 33 S. 512 (1923). Dtsch. Z. Nervenhk. 81 S. 204 (1924). — *Hallervorden* u. *Spatz*, Zbl. Neur. 79 S. 254 (1922). — *Hammond*, Ref. Virchow-Hirsch Jb. 1872 S. 46. — *Haupt*, Dtsch. Z. Nervenhk. 33, 1907. — *Herz*, zit. n. Wartenberg und Lotmar. — *Higier*, Jb. Neur. 12 S. 318 (1908). — *Hiller*, Hdb. d. Neurol. (Bumke-Foerster) 1936 Bd. 11 S. 178. — *Holzer*, Z. Neur. 151 S. 696 (1934). — *Homburger*, Z. Neur. 23 S. 36 (1921). Arch. Neur. 69 S. 621 (1923). Z. Neur. 85 S. 274 (1923). Zbl. Neur. 34 S. 184 (1924).

Ibrahim, Mschr. Kinderhk. 47 S. 458 (1930). — *Jacob, K.*, Z. Neur. 89 S. 458 (1924). — *Jakob, A.*, Die extrapyramidalen Erkrankungen. Monogr. a. d. Gesg. d. Neur. u. Psychiatr. 37 (1923). Dtsch. Z. Nervenhk. 84 S. 138 (1925). Zbl. Neur. 41 S. 702 (1925). Dtsch. Z. Nervenhk. 74 S. 47 (1922). Hdb. d. Geisteskrankheiten (Bumke) 1930 Bd. 11 S. 349. — *Jewell*, Ref. Schmidts Jb. 189 S. 193 (1881). — *Josephy*, Hdb. d. Neurol. (Bumke-Foerster) 1936 Bd. 16 S. 30. — *Juba*, Z. Neur. 157, S. 622 (1936).

Kahler u. *Pick*, Ref. Schmidts Jb. 189 S. 193 (1881). — *Kalinowsky*, Mschr. Psychiatr. 66 S. 168 (1927). — *Kehrer*, Erblichkeit u. Nervenleiden. Berlin-Springer 1928. Hdb. d. Neurol. (Bumke-Foerster) 1936 Bd. 16 S. 222. — *Kleist*, Arch. Psychiatr. 59 S. 790 (1918). — *Klempner*, Neurol. Zbl. 25 S. 629 (1906). — *Kolisko* von, Wien. klin. Mschr. 1893 Nr. 11. — *Krafft-Ebing*, Neurol. Zbl. 16 S. 859 (1897). — *Kreyenberg*, Z. Neur. 132 S. 806 (1930). — *Kroll*, Arch. Psychiatr. 80 S. 367 (1927). — *Küßner*, Arch. Psychiatr. 8 S. 443

(1878). — *Kurella*, Zbl. Nervenhk. 1887 S. 385. — *Kußmaul*, Virchow-Hirsch Jb. 1871 S. 46. Neurol. Zbl. 6 S. 333 (1887). Arch. Psychiatr. 19 S. 289 (1887).

Landouzy, zit. n. Wartenberg. — *Lannois-Teissier*, Ref. Zbl. Nervenhk. 1893 S. 334. — *Lauenstein*, Dtsch. Arch. klin. Med. 20 Nr. 1 u. 2, 1877. — *Leube*, Dtsch. Arch. klin. Med. 25 Nr. 2 u. 3 1879. — *Lewandowsky*, Dtsch. Z. Nervenhk. 29 S. 339 (1905). — *Levy*, Z. Neur. 58 1920; 68 1921; 72 1921.— *Lhermitte*, zit. n. Wartenberg. — *Lincoln*, Ref. Schmidts Jb. 189 S. 193 (1881). — *Londe*, Neur. Zbl. 20 S. 115 (1901). — *Lotmar*, Die Stammganglien u. d. extrapyramidal-motorischen Syndrome. Berlin-Springer 1926. Mschr. Kinderhk. 47 S. 417 (1930). — *Lukacs*, Z. Neur. 24 S. 445 (1914).

Marie, zit. n. Wartenberg. — *Massolongo*, Neur. Zbl. 17 S. 104 (1896). — *Merzbacher*, Mschr. Psychiatr. 26 S. 1 (1909). — *Meyer, A.*, Z. Neur. 100 S. 201 (1926). — *Meynert*, zit. n. Anton. — *Michailowski*, Neur. Zbl. 12 S. 310 (1892). — *Minkowski*, Z. Neur. 102 S. 650 (1926). — *Möbius*, Schmidts Jb. 184 S. 19 (1879). — *Monakow*, Arch. Psychiatr. 27 S. 386 (1895). — *Muratow*, Mschr. Psychiatr. 5, S. 180 (1897).

Nonne, Syphilis u. Nervensystem. Berlin-Karger 1924. — *Nothnagel*, Z. Klin. Med. 16 S. 424 (1889).

Onari, Z. Neur. 98 S. 457 (1925). — *Oppenheim*, Lehrbuch. Neurol. Zbl. 14 S. 993 (1895); 30 S. 1090 (1911). — *Oulmont*, zit. n. Seeligmüller, Gnauck und Lewandowsky.

Patzig, Naturw. 1933 Heft 21/23 S. 410. Z. Abstamm.lehre 1935 Bd. LXX S. 476. Erbarzt Nr. 11 S. 161 1936. Z. Neur. 161 S. 521 1938. — *Pette*, Dtsch. Z. Nervenhk. 77 S. 256 (1923). — *Pfaundler*, zit. n. Bostroem. — *Pfeiffer*, Arch. Psychiatr. 72 S. 728 (1925). — *Philippe, F., L. v. Bogaert* et *J. Sweerts*, zit. n. Josephy. — *Pineles*, Jb. Psychiatr. 18 S. 182 (1899). — *Pollak*, Berl. klin. Wschr. 1880 S. 430. Dtsch. Z. Nervenhk. 74 S. 8 (1922). — *Purdon*, Ref. Schmidts Jb. 189 S. 193 (1881). — *Putman*, Ref. Zbl. Nervenhk. 1893 S. 139. — *Prieur*, Ref. Zbl. Neur. 27 S. 514 (1922). Berl. klin. Wschr. 21 S. 306 (1877).

Remak, Neur. Zbl. 10 S. 361 (1891). — *Renault* et *Halbron*, Ref. Neur. Zbl. 25 S. 620 (1906). — *Ritchie*, Ref. Schmidts Jb. 154 S. 24 (1872). — *Rosenbach*, Virchows Arch. 68 (1876). — *Rosenthal*, Arch. Psychiatr. 68 S. 1 (1923). — *Roth*, Ref. Schmidts Jb. 189 S. 193 (1881). — *Rothmann*, Berl. klin. Wschr. 1910. Neur. Zbl. 34 S. 444 (1915). — *Runge*, Erg. inn. Med. 26 S. 351 (1924). Dtsch. Z. Nervenhk. 127 S. 96 (1932). Neur. Zbl. 16 S. 301 (1897).

Sander, Dtsch. Z. Nervenhk. 12 S. 363 (1898). — *Sano*, Ref. Neur. Zbl. 16 S. 652 (1896). — *Sarbo*, Hdb. d. Neurol. 1936 (Bumke-Foerster) Bd. 12 S. 252. — *Scharapow* u. *Tschernomordik*, J. Psychol. u. Neur. 35 S. 279 (1928). — *Schilder*, Z. Neur. 7 S. 219 (1911); 11 S. 25 u. 47 (1912). — *Scholz*, Z. Neur. 88 S. 355 (1924). — *Schwartz*, Z. Neur. 90 S. 263 (1924). Erg. inn. Med. 31 S. 165 (1927). — *Seeligmüller*, Schmidts Jb. 189 S. 193 (1881). — *Seguin*, Ref. Schmidts Jb. 189, S. 193 (1881). — *Shaw*, Ref. Schmidts Jb. 2 S. 237 (1874). — *Sölder* van, Neur. Zbl. 17 S. 573 (1898). — *Spatz*, Zbl. Neur. 26 S. 514 (1921); 48 S. 660 (1928). — *Steck*, zit. n. Wartenberg. — *Stertz*, Der extrapyramidale Symptomenkomplex: Beihefte z. Mschr. Psychiatr. u. Neurol. 11 1921. Hdb. d. Neurol. 1936 (Bumke-Foerster) Bd. 16 S. 894. — *Stiefler*, Hdb. d. Neurol. 1936 (Bumke-Foerster) Bd. 16 S. 1046.

Thomalla, Z. Neur. 41 S. 311 (1918). — *Thomas*, Ib. Kinderhk. 97 S. 61 (1922). — *Trömner*, Neur. Zbl. 36 S. 477 (1917).

Vogt, C., Neur. Zbl. 1911 S. 397. J. Psychol. u. Neur. 18 S. 479 (1912); 31 S. 256 (1925). — *Vogt, C.* u. *Oppenheim*, J. Psychol. u. Neur. 24 S. 1 (1918); 25 S. 627 (1920); 28 S. 1 (1922); 37 S. 387 (1928); 38 (1929); 39 S. 438 (1929). — *Ders.*, J. Psychol. u. Neur. 18 S. 293 (1912).

Wartenberg, Z. Neur. 83 S. 301 (1923). — *Werth*, Arch. Psychiatr. 96 S. 149 (1931). — *Westphal*, Arch. Psychiatr. 60 S. 361 (1919). — *Westphal* u. *Sioli*, Arch. Psychiatr. 73, S. 145. — *Weygandt*, Jugendl. Schwachsinn. Enke-Stuttgart 1936. — *Wohlwill*, Neur. Zbl. 36 S. 767 (1917). Hdb. d. Neurol. 1936 (Bumke-Foerster) Bd. 16 S. 35.

Lebenslauf.

Ich, Ivara Husemann, wurde als Tochter des Oberpostinspektors Heinrich Husemann und seiner Ehefrau Luise, geb. Bohnhorst am 8. 1. 1912 in Herford i. W. geboren. Nach Besuch des staatlichen Oberlyzeums in Herford bestand ich im März 1931 die Reifeprüfung. An den Universitäten München und Bonn studierte ich Medizin und bestand im Sommer 1933 das Physikum und im Dezember 1936 das medizinische Staatsexamen an der Universität Bonn. Während meiner Medizinalpraktikantenzeit arbeitete ich an der Universitäts-Frauenklinik, an der Psychiatrischen und Nervenklinik und der Medizinischen Klinik der Universität Bonn. Meine Bestallung erhielt ich mit Wirkung vom 27. 12. 1937.